Ministerio de Salud
Instituto Nacional
de Ciencias
Neurológicas

REPUBLICA DEL PERU

Nº 201 -2018-DG-INCN

RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 25 de Setiembre de 2018

VISTO:

El expediente N° 18-008757, sobre aprobación Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré en su Versión Corta y en su Versión Extensa, conteniendo el Informe N° 126-2018-DIDAENC/INCN de la Jefa del Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurología de la Conducta, el Informe N° 018-2018-DEIDAENC/INCN de la Directora Ejecutiva de la Dirección Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurocirugía Clínica, el Informe N° 045-2018-LMLV que contiene el Proveído N° 033-2018-UO/OEPE/INCN de la Unidad de Organización de la Oficina Ejecutiva de Planeamiento Estratégico, la Nota Informativa N° 100-2018-OEPE/INCN de la Directora Ejecutiva de la Oficina Ejecutiva de Planeamiento Estratégico y el Informe N° 277-2018-OAJ/INCN del Jefe de la Oficina de Asesoría Jurídica del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, y;

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

CONSIDERANDO:

Que, los numerales I y II del Título Preliminar de la Ley N° 26842, Ley General de Salud, señalan que la salud es condición indispensable del desarrollo humano y medio fundamental para alcanzar el bienestar individual y colectivo, por lo que la protección de la salud es de interés público, siendo responsabilidad del Estado regularla, vigilarla y promoverla;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA aprueba la Norma Técnica de Salud N° 117-MINSA/DGSP-V.01 "Norma Técnica de Salud para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud", que en el numeral V.- Disposiciones Generales 5.1 define a las Guías de la Práctica Clínica como 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;

G. VARGAS

Que, el numeral 6.7.2. de la Norma Técnica de Salud en referencia, dispone que: Los Establecimientos de Salud categoría II-1 al III-2 podrán elaborar las Guías de Práctica Clínica de acuerdo al perfil epidemiológico de su demanda, siempre y cuando no se cuente con las Guías de Práctica Clínica del nivel nacional o regional, siguiendo lo establecido en la presente NTS en lo que corresponda. Se aprueba con Resolución Directoral del Establecimiento de Salud;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA aprueba el Documento Técnico: "Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica", con la finalidad de contribuir a la mejora de la calidad de la atención en salud, con énfasis en la eficiencia, efectividad y seguridad; a través de la formulación de Guías de Práctica Clínicas que respondan a las prioridades nacionales, regionales y/o local; y con el objetivo de estandarizar la metodología para la generación de GPC en los establecimientos de salud públicos del Sector Salud a través de un marco y herramientas

P. MAZZETTI S

metodológicos necesarios, que permitan la elaboración de una GPC de calidad, basada en la mejor evidencia disponible;

Que, por Resolución Directoral N° 151-2018-INCN-DG de fecha 18 de junio de 2018 reforma el Equipo que evaluará las Guías de Práctica Clínica del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas;

Que, de los antecedentes se aprecia igualmente, que la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré en Versión Corta y en Versión Extensa, tiene como objetivos: Contribuir a la identificación temprana de pacientes con sospecha clínica de SGB; establecer el diagnóstico de SGB con apoyo de la evaluación clínica y exámenes auxiliares; identificar tempranamente el área de manejo más apropiado del paciente con sospecha clínica de SGB; identificar tempranamente los criterios para uso de monitoreo continuo, ventilación mecánica y manejo en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI); iniciar tratamiento específico de forma oportuna y brindar el tratamiento de soporte en paciente con SGB;

Que, la Guía de Práctica Clínica bajo análisis, ha sido objeto de opinión favorable por parte de la Directora Ejecutiva de la Oficina Ejecutiva de Planeamiento Estratégico, quién mediante Nota Informativa N° 100-2017-OEPE/INCN de fecha 18 de julio de 2018, eleva la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré en Versión Corta y en Versión Extensa del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, informando que cumple con los criterios de estructuración de acuerdo a la Resolución Ministerial N° 302-2015/MINSA, reproducido el sustento del Proveído N° 033-2018-UO/OEPE/INCN que contiene el Informe N° 045-2018-LMLV, ajustándose así a los conceptos, procedimientos y condiciones contenidas en la totalidad de las disposiciones legales que la norman y que se encuentran reseñadas en los numerales precedentes, por lo que corresponde expedir la Resolución Directoral respectiva;

I. TAGLE L.

Que, estando a lo informado y con la opinión favorable del Jefe de la Oficina de Asesoría Jurídica;

A. CARRASCO

Con las visaciones de la Directora Adjunta, de la Directora Ejecutiva de la Oficina Ejecutiva de Planeamiento Estratégico, de la Directora Ejecutiva de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurología Clínica y del Jefe de la Oficina de Asesoría Jurídica del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas;

G. VARGAS

De conformidad con lo dispuesto por el Texto Único Ordenado de la Ley N° 27444 "Ley del Procedimiento Administrativo General", aprobado por el Decreto Supremo Nº 006-2017-JUS, la Ley N° 26842, Ley General de Salud, Resolución Ministerial N° 302-2006/MINSA, aprueba la Norma Técnica de Salud N° 117-MINSA/DGSP-V.01 "Norma Técnica de Salud para la Elaboración y Uso de Guías de Práctica Clínica del Ministerio de Salud", Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA, aprueba el Documento Técnico "Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica" y el "Reglamento de Organización y Funciones del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas", aprobado por Resolución Ministerial Nº 787-2006/MINSA.

SE RESUELVE:

Artículo 1º.- APROBAR la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré, Guía en su Versión Corta del Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurología de la Conducta del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, que en treinta y ocho (38) folios, forma parte de la presente Resolución.

Artículo 2°.- APROBAR la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del Paciente con Síndrome de Guillain Barré, Guía en su Versión Extensa del Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurología de la Conducta del Instituto Nacional de

P. MAZZETTI S.

Ministerio de Salud
Instituto Nacional
de Ciencias
Neurológicas

Nº 201 -2018-DG-INCN

RESOLUCIÓN DIRECTORAL

Lima, 25 de Setiembre de 2018

Ciencias Neurológicas, que en ciento doce (112) folios, forma parte integrante de la presente resolución.

Articulo 3º.- ENCARGAR al Departamento de Investigación, Docencia y Atención Especializada en Neurologia de la Conducta del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas como responsable de la difusión, monitoreo, implementación, aplicación y supervisión de las presentes Guías en el ámbito de su competencia.

Articulo 4°.- ENCARGAR a la Oficina de Comunicaciones la difusión y publicación de la presente Resolución Directoral, en el portal de la página web del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.

Regístrese y Comuníquese.

MINISTERIO DE SALUD
Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Dirección General

Med. Cir. Pilar Elena Mazzetti Soler
Directora de Instituto Especializado (e)

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

PEMS/ACH
Visaciones adjuntas
DG
D. Adjunta
OEA
OF
OAJ

INSTITUTO NACIONAL
DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

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

GUÍA EN VERSIÓN CORTA

GPC N° 02
Junio 2018

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

MC. Pilar Elena Mazzetti Soler

Director General, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

OFICINA DE EPIDEMIOLOGIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

MC. Yrma Soledad Quispe Zapana

Jefe de la Oficina de Epidemiologia, INCN - MINSA

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Grupo elaborador

- MC. Pilar Elena Mazzetti Soler, INCN
- MC. Isabel Tagle Lostaunau, INCN
- MC. Yrma Soledad Quispe Zapana, INCN
- Mg. María Meza Vega, INCN
- MC. Juan Luis Cam Paucar, INCN
- MC. Francisco Aquino Peña, INCN
- MC. Víctor Vargas Bellina, INCN
- MC. Gladys Guillen Tello, INCN
- MC. Víctor Campuzano Lezama, INCN
- Lic. Gloria Amalia Vargas Nuñez, INCN
- Mg. Leonel Mario Lozano Vasquez, INCN
- MC. Carlos Alexander Alva Diaz, Equipo Metodológico, HNDAC
- Mg. Nicanor Mori Quispe, Equipo Metodológico, HNDAC
- MC. Kevin Pacheco Barrios, Equipo Metodológico
- Mg. Josmel Pacheco Mendoza, Investigador, Equipo Metodológico, USIL
- Victor Andres Velasquez Rimachi, Equipo Metodológico
- Oscar Orlando Rivera Torrejon, Equipo Metodológico
- Cristina Andrely Huerta Rosario, Equipo Metodológico
- Christoper Alarcón Ruiz, Equipo Metodológico

Revisor Clínico y metodológico

Mg. Charles Huamaní Saldaña, Médico Neurológo, Maestría en Ciencias en Investigación Epidemiológica por la Universidad Peruana Cayetano Heredia, Ex Editor científico de la Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública del Instituto Nacional de salud INS, periodo 2011-2013. Neurólogo del Hospital Nacional Adolfo Guevara Velasco, Essalud Cusco.

Conflicto 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.

Financiamiento

Este documento técnico ha sido financiado por el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN), MINSA, 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.

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Citación

Este documento debe ser citado como: INCN. Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Síndrome de Guillain Barre. Guía en Versión Extensa. GPC N° 02 Perú, junio 2018

Datos de contacto

Yrma Soledad Quispe Zapana, INCN. Correo electrónico: yrmasoledad@yahoo.es. Teléfono: 01-4117700.

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE I.

Tabla de contenido

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL PACIENTE CON SINDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

I. FINALIDAD

Elaborar una guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Guillain-Barré (SGB) siguiendo la Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica, RM 141-2015 del MINSA.[1]

II. OBJETIVOS

- Contribuir a la identificación temprana de pacientes con sospecha clínica de SGB.
- Establecer el diagnóstico de SGB con el apoyo de la evaluación clínica y exámenes auxiliares.
- Identificar tempranamente el área de manejo más apropiado del paciente con sospecha clínica de SGB.
- Identificar tempranamente los criterios para uso de monitoreo continuo, ventilación mecánica y manejo en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).
- Iniciar tratamiento específico de forma oportuna.
- Brindar el tratamiento de soporte en pacientes con SGB.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía es aplicable a los pacientes adultos (> 18 años), con diagnóstico de SGB. Podría servir de referencia para personas < 18 años. La guía se enfoca en los siguientes puntos:

- Detección y diagnóstico de personas con SGB.
- Identificación del área adecuada de manejo de pacientes con SGB.
- Tratamiento específico de personas con SGB.
- Tratamiento de medicina física y rehabilitación en pacientes con SGB.

La guía está dirigida a los profesionales de la salud que participan de los equipos multidisciplinarios de manejo de pacientes con SGB a nivel hospitalario, incluyendo médicos neurólogos, médicos de áreas críticas (emergencia, unidad de cuidados intermedios, unidad de cuidados intensivos), enfermeras, químicos farmacéuticos, especialistas en salud pública, especialistas en efectividad clínica y administración en salud, así como servir de referencia a médicos generales en todos los niveles de atención de MINSA. Además esta guía servirá para personas con SGB, grupos de soporte y proveedores de salud.

P. MAZZETTI S.

G. VARGAS

A. CARRASCO

I. TAGLE L.

IV. PROCESO O PROCEDIMIENTO A ESTANDARIZAR:

Diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Guillain-Barré (SGB). El desarrollo metodológico, la síntesis de la evidencia así como todos los puntos señalados en el Documento Técnico: Metodología para la elaboración de Guías de Práctica Clínica, aprobado por Resolución Ministerial 141-2015-Ministerio de Salud Julio 2015[1] se encuentran en la Versión en Extenso y sus anexos. Para revisar este documento se debe dirigir a la siguiente dirección electrónica: http://www.incn.gob.pe/index.php/menu-guia

4.1. Nombre y código de la Clasificación Internacional de Enfermedades 10ma. Versión (CIE 10): Síndrome de Guillain-Barré (G61.0).

V. CONSIDERACIONES GENERALES

5.1. DEFINICIÓN

El SGB es una neuritis autoinmune inflamatoria aguda cuyo tipo más común es la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP, de sus siglas en inglés), en aproximadamente un 90% de casos.[2] En esta entidad aún no se ha hallado el agente desencadenante, a diferencia de la neuropatía axonal motora aguda (AMAN, de sus siglas en inglés) en el cual se sabe que es dependiente de una repuesta celular inmuno-mediada dependiente de células T, siendo más frecuente en Asia.[3]

Las manifestaciones clínicas comunes incluyen debilidad muscular progresiva bilateral, especialmente en la porción distal de las extremidades inferiores, pérdida de la sensibilidad, y disminución o pérdida de los reflejos osteotendinosos en las regiones afectadas.[4] También se puede presentar con debilidad de los músculos faciales, orofaríngeos, respiratorios; y disfunción autonómica.[5]

El término SGB se utiliza para denotar un síndrome que incluye diferentes presentaciones, de las cuales las más frecuentes son la neuropatía axonal motora aguda (AMAN, del inglés Acute Motor Axonal Neuropathy), la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP, del inglés Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy), otras variantes como la neuropatía axonal motora sensitiva aguda (AMSAN, del inglés Acute Motor-Sensory Axonal Neuropathy), y el Síndrome de Miller – Fisher (SMF), caracterizado por ataxia, oftalmoplejía, y arreflexia.[6] La clasificación de los diversos sub fenotipos clínicos requiere precisión electrofisiológica, incluyendo descripción de las características desmielinizantes y axonales, las mismas que se detallan en la tabla 1.[7]

P. MAZZETTI S

G. VARGAS

A. CARRASCO

I. TAGLE L.

Tabla Nº 1. Características clínicas del SGB y sus subtipos

Características clínicas del SGB y sus subtipos			
	Características clínicas		
	Patrón de debilidad	Ataxia	Hipersomnolencia
Sindrome Guillain Barré			
SGB clásico	Cuatro extremidades	No o mínima	No
Debilidad faríngeo - cervico - braquial	Bulbar, cervical y cuatro extremidades	No	No
Debilidad faríngea aguda	Bulbar	No	No
SGB paraparética	Extremidades inferiores	No	No
Debilidad bifacial con parestesias	Facial	No	No
Sindrome de Miller Fisher (SMF)			
SMF clásico	Oftalmoplejia	Si	No
Oftalmoparesia aguda	Oftalmoplejia	No	No
Neuropatía atáxica aguda	No debilidad	Si	No
Ptosis aguda	Ptosis	No	No
Midriasis aguda	Midriasis paralítica	No	No
BBE	Oftalmoplejia	No	Si
Hipersomnolencia atáxica aguda	No debilidad	Si	Si

Tomado de Creange A. Guillain-barre syndrome: 100 years on. [7]

5.2. ETIOLOGÍA

La causa exacta del SGB es desconocida, aunque 50-70% de casos tienen historia previa de 1 – 2 semanas de infección, ya sea viral o bacteriana, inmunización, linfoma o exposición a toxinas, u otro estímulo inmune las cuales inducen una respuesta autoinmune aberrante dirigida contra los nervios periféricos y las raices nerviosas.[6]

5.3. FISIOPATOLOGÍA

El SBG ocurre en personas sanas y no se asocia típicamente con un trastorno autoinmune u otra alteración sistémica. Es un desorden mediado por inmunidad humoral más que debido a células T[9], y en este contexto, el AMAN parece ser un ataque mediado por anticuerpos impulsado por el mimetismo molecular entre microbios y moléculas de superficie del axolema. Por el contrario, los mecanismos inmunológicos implicados en el AIDP son menos claros debido a la amplia gama de inmunoestimulantes que pueden causarla y la ausencia de biomarcadores de anticuerpos específicos.

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

5.3. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La mayoría de estudios epidemiológicos que estiman la incidencia del SGB han sido realizados en EEUU y Norteamérica[10], 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.[11]

En Colombia, Mahecha et al[12], 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. En aquellos pacientes con disponibilidad de estudios neurofisiológicos, la variedad AIDP fue la más frecuente (17%). Un 15% de casos tuvo un desenlace fatal.

La incidencia en niños es la más alta a los dos años. Los hombres están ligeramente más afectados que las mujeres con un ratio de 1.5:1. Tiene una tasa de mortalidad de aproximadamente 5% y un 20% de los pacientes afectados quedan con una discapacidad significativa.[13] Un estudio latinoamericano de vigilancia de la parálisis flácida aguda (PFA) en menores de 15 años en 7 países, reportó que para nuestro país la incidencia era de 0.72 por 100 000 habitantes, siendo la más baja de la región. El grupo de edad con 47% de casos de SGB eran aquellos con edades entre 1 a 4 años, siendo rara en los menores de un año (<2%). Un 90% de casos requirieron de hospitalización, y 16% de casos soporte ventilatorio. 67% de casos tenían el antecedente de infección previa, y la debilidad muscular alcanzó su pico a los 3.4 días, siendo esta predominantemente en miembros inferiores con hipo o arreflexia en el 100% de casos.[14]

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 solo con pocos patógenos. Entre las infecciones que se ha reportado asociación se incluyen al *Campylobacter jejuni*[15, 16], citomegalovirus[17], virus Epstein Barr[18], influenza A[19], *Mycoplasma pneumoniae*[20], *Haemophilus influenzae*[21], hepatitis (A, B y E)[22, 23], enterovirus D68[24], y virus Zika.[15, 16, 25, 26]

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

5.4 FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Al ser considerada esta enfermedad como una respuesta aberrante ante un estímulo inmune, los pocos estudios que han evaluado los factores de riesgo, se han centrado en el antecedente de infección previa o vacunación.

En 1987, Kaslow et al, exploró los factores de riesgo asociados en la población que desarrolló SGB luego de la campaña de vacunación de influenza de 1976-77. De 100 casos de SGB, 47 pacientes reportaron haber sido vacunados en los años anteriores, siendo este antecedente menos frecuente en los controles; sin embargo, casos y controles no diferían del número de vacunaciones previas o en el intervalo desde la última vacunación.[27]

En China, Zhang et al, realiza un estudio caso-control, identificando 36 pacientes con SGB en el periodo de estudio que abarcaba julio y setiembre 1991. Entre los antecedentes que diferían en frecuencia a favor de los casos de SGB se encontraban la exposición a lluvia fría, sobrecarga de actividades, historia de diarrea, resfriado común y exposición a organofosforados un mes antes del inicio, aumentó significativamente, al menos seis veces, el riesgo de desarrollo de SGB. Los casos y controles no difirieron en el número de vacunas previas.[28]

Otros factores de riesgo previamente descritos incluyen infección previa por el virus Zika, el cual ha sido estudiado en diversas latitudes. En la Polinesia Francesa se observó que para el periodo entre Octubre 2013 y Abril 2014 en que se reportó un brote de dicho virus, a su vez se incrementaron los casos de SGB. De los 42 pacientes que fueron diagnosticados con SGB, 41 (98%) de los pacientes con SGB tenían IgM e IgG anti virus Zika, y el 100% tenían anticuerpos neutralizantes contra dicho virus comparado con 54 (56%) del grupo control ($p<0.0001$).[25]

Otra infección asociada al desarrollo de SGB es aquella secundaria al enterovirus D68 (EV-D68), responsable de una gran cantidad de brotes de enfermedad respiratoria en EEUU, y se le ha hallado recientemente responsable de casos de parálisis flácida aguda (PFA) y alteración de nervios craneales precedida de enfermedad febril de vías respiratorias superiores.[30] Más recientemente, se han reportado más casos asociados al EV-D68, y en los cuales predominantemente hubo una diplejía facial y evidencia de daño axonal en los estudios de conducción nerviosa.[24]

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

VI. CONSIDERACIONES ESPECÍFICAS

6.1. CUADRO CLÍNICO

6.1.1. Signos y Síntomas

Los síntomas iniciales del SGB son dolor, parestesia, adormecimiento y una debilidad muscular progresiva bilateral que inicia usualmente en los miembros inferiores y progresa en horas a días, hasta que los miembros superiores y los músculos faciales se comprometen, conllevando luego a debilidad bulbar y dificultad respiratoria.[5, 10] La apariencia de "debilidad muscular ascendente" es por el compromiso inicial de miembros inferiores, aunque a veces dicha debilidad puede iniciar en los miembros superiores (variedad descendente) o simultáneamente en extremidades superiores e inferiores. Los músculos faciales y orofaríngeos se ven afectados en el 50% de los casos, y la debilidad de estos grupos musculares puede ser la manifestación inicial. El compromiso de la musculatura bulbar y respiratoria ocasiona habla entrecortada, con una capacidad de hablar sólo oraciones cortas que indican dificultad para respirar.[31] Al margen de la forma de presentación inicial, las extremidades afectadas exhiben una disminución o ausencia de los reflejos osteotendinosos.

Del punto de vista de dolor, este puede ser el síntoma inicial y es referido como un dolor muscular o radicular, el cual afecta aproximadamente al 30% de pacientes. Sin embargo, durante el examen físico la modalidad sensorial esta preservada o ligeramente afectada.[10]

Las variantes del SGB son más difíciles de reconocer e incluyen el SMF (debilidad oculomotora, ataxia y arreflexia), paraparesia pura, debilidad faríngeo-cervical-braquial, parálisis facial bilateral, polirradiculopatía lumbar bilateral y dolor agudo severo en la región media lumbar. Algunas de estas variantes florecen en un cuadro clínico más característico.[32]

La enfermedad puede progresar hasta llegar a su nadir a las 4 semanas[10] luego del inicio de los síntomas, aunque en casos raros, la debilidad muscular se puede extender hasta las 6 semanas.[33] Un 20 a 30% de pacientes desarrollan complicaciones como falla respiratoria requiriendo ventilación mecánica.[34] Otras complicaciones incluyen neumonía aspirativa, sepsis, arritmia cardiaca, hiper o hipotensión arterial, diaforesis, y dismotilidad gastrointestinal. La retención urinaria y la constipación son inusuales al inicio de la enfermedad pero pueden desarrollarse al nadir de la

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

misma. Las complicaciones autonómicas son más frecuentes en pacientes con debilidad muscular severa y falla respiratoria.[8, 35]

6.1.2. Interacción cronológica

Tal como se ha detallado previamente, los síntomas se desarrollan en la mayoría de casos 1 a 2 semanas después de la exposición a infecciones o a otros gatillos inmunológicos.

6.1.3. Gráficos, diagramas, fotografías

No aplica

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

6.2. DIAGNÓSTICO

El SGB es un diagnóstico clínico, aunque otros exámenes como los estudios neurofisiológicos y el estudio de líquido cefalorraquídeo pueden ser útiles para su confirmación y clasificación sub fenotípica.[10] Para el diagnóstico hay características que son necesarios, mientras que otros apoyan el diagnóstico o hacen que el clínico deba dudar del mismo y buscar un diagnóstico diferencial. Estos criterios diagnósticos se encuentran listados en la tabla 2.

Tabla Nº 2. Características diagnósticas del SGB

Características diagnósticas del SGB	
Características requeridas	• Debilidad progresiva en extremidades inferiores y superiores (a veces iniciaimente sólo en miembros inferiores). • Arreflexia (o disminución de los reflejos osteotendinosos) en las extremidades con debilidad muscular.
Características que apoyan fuertemente el diagnóstico	• Fase progresiva que dura días hasta 4 semanas (a menudo 2 semanas) • Simetría relativa de los signos y síntomas. • Síntomas sensitivos leves (no se encuentran presentes en la neuropatía motora axonal aguda). • Compromiso de nervios craneales, especialmente la debilidad bilateral de los músculos faciales. • Recuperación que comienza 2-4 semanas después de que cesa la progresión. • Disfunción autonómica. • Dolor (común). • Ausencia de fiebre al inicio del cuadro clínico. • Eleveda concentración de proteína en el líquido cefalorraquídeo, con < 50 células/µl (usualmente < 5 células/µl). • Signos electrodiagnósticas consistentes con SGB.
Características que deberían generar dudas sobre el diagnóstico del SGB	• Pleocitosis en LCR de células mononucleares o polimorfonucleares (>50 células/µL) • Disfunción pulmonar severa con poca o ninguna debilidad en extremidades al inicio • Signos sensitivos severos con poca o ninguna debilidad de extremidades al inicio • Disfunción vesical o intestinal de inicio • Fiebre de inicio • Nivel sensitivo medular claro. • Asimetría marcada de la debilidad • Disfunción persistente vesical o intestinal
Características que excluyen el diagnóstico	• Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica; • Metabolismo de porfirina anormal; • Difteria reciente; • Síndrome puramente sensorial, sin debilidad.
Estudios de conducción nerviosa	• Pueden ser útiles en la práctica clínica, pero en general no se requieren para el diagnóstico de SGB. • Necesario cumplir todos los criterios de Brighton para SGB

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

	• Esenciales para la clasificación de SGB en AIDP o AMAN • AIDP: Características de desmielinización (disminución de la velocidad de conducción nerviosa motora, latencias distales motoras prolongadas, incremento de la latencia de la onda F, bloqueo de conducción y dispersión temporal) • AMAN: No características de desmielinización (se puede hallar una característica desmielinizante en un nervio, si la amplitud distal del PAMC es menos del 10% del límite inferior de normalidad; amplitud distal del PAMC es menos del 80% del límite inferior de normalidad en al menos dos nervios. Bloque de conducción motora transitoria puede estar presente.
LCR: Líquido cefalorraquídeo; PAMC: Potencial de acción motora compuesto; AIDP: Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda; AMAN: Neuropatía axonal motora aguda	

Tomado y modificado de Willison HJ y col. Guillain-Barre syndrome. [10]

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

6.2.1. Criterios de Diagnóstico

Una manera de agrupar los criterios diagnósticos es por nivel de certidumbre para lo cual se propone los criterios de Brighton (tabla 3). (ver recomendación de la pregunta clínico Nº 1.

Tabla Nº 3. 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). [36]

6.2.2. Diagnóstico diferencial

Diferentes trastornos o condiciones que pueden imitar el SGB deben ser excluidos antes de hacer el diagnóstico de SGB (tabla 4).

Tabla Nº 4. Diagnóstico diferencial de SGB

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,

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

	parálisis por picadura de garrapatas, alteraciones metabólicas (hipokalemia, hipofosfatemia, hipermagnesemia, hipoglicemia)
Unión neuromuscular	Miastenia gravis, botulismo, intoxicación por organofosforados
Músculo	Polineuromiopatía del paciente critico, polimiositis, dermatomiositis, rabdomiolisis aguda.
CIDP: del ingles, Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy	

Tomado de Korinthenberg R. Acute polyradiculoneuritis: Guillain-Barre syndrome. [37]

6.2. EXÁMENES AUXILIARES

Ante un paciente con PFA a aguda y en el cual se sospecha de SGB, la solicitud de exámenes auxiliares está orientada a descartar otras causas de PFA[38], las cuales se iistan a continuación:

6.3.1 De patología clínica:

- Sodio
- Potasio
- Fósforo
- Magnesio
- Enzimas hepáticas
- CPK
- Hemograma
- Proteina C reactiva
- TSH (ante sospecha de enfermedad tiroidea)

En caso de duda de SGB, realizar estudios neurofisiológicos

6.3.2 De imagenes:

No se requiere un estudio de imágenes para el diagnóstico de SGB; sin embargo, la RMN de médula espinal con contraste puede demostrar captación de contraste en las raíces nerviosas. Solicitar esta prueba si se sospecha de mielopatía

6.3.3 Examenes complementarios:

Tanto la punción lumbar como el estudio elecgtromiográfico según se indican en la recomendación de la pregunta clínico Nº 1.

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas generales y preventivas

Esta guía no establece recomendaciones preventivas.

6.4.2. Terapeutica

Ver recomendaciones en la sección "tratamiento para pacientes con SGB".

6.4.3. Efectos adversos o colaterales con el tratamiento

Ver recomendaciones en la sección "tratamiento para pacientes con SGB".

6.4.4. Signos de alarma

Pacientes que cumple criterios de ingreso a UCI (Tabla5) o tenga factores predictores de necesidad de ventilación mecánica (Tabla 6).

Tabla Nº 5. Criterios para ingreso a UCI

Criterios para ingresar pacientes a UCI
• 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). [36]

Tabla Nº 6. Criterios para predicción o uso de Ventilación Mecánica

Criterios para ventilacion mecánica
Factores predictivos de falla ventilatoria:
• 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:
• 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[39]

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

6.4.5. Criterios de Alta

Esta guía no establece recomendaciones referidas a criterios de alta. Sin embargo los pacientes que se encuentren estables luego del conjunto de intervenciones diagnósticas y terapéuticas realizadas podría ser referido para continuar su atención en el primer y segundo nivel de atención. (ver flujograma Nº 2)

6.4.6. Pronóstico

En pacientes que incluso han sido adecuadamente tratados, el SGB continúa siendo fatal en 4% de casos, hasta un 20% de los pacientes pueden caminar sin ayuda a las 4 semanas, y sólo 60% recuperan la fuerza por completo al año, momento en el que aproximadamente 14% persiste aún con una discapacidad grave.[40] Es importante recalcar que un 80% serán capaces de caminar de forma independiente a los 6 meses; sin embargo, hay reportes de casos con recuperación lenta que tomó incluso hasta 6 años. Hasta un 3.8% pueden tener recaída al año del evento.[41]

6.5. COMPLICACIONES

Ver recomendaciones en la sección "Tratamiento de los pacientes con SGB".

6.6. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Ver recomendaciones en la sección "Intervenciones para pacientes con SGB". Ante la sospecha de SGB, los pacientes inicialmente atendidos en centros no integrales para el manejo de parálisis flácida aguda, deberían ser trasladados a un centro del tercer nivel de atención para continuar el tratamiento.

P. MAZZETTI S

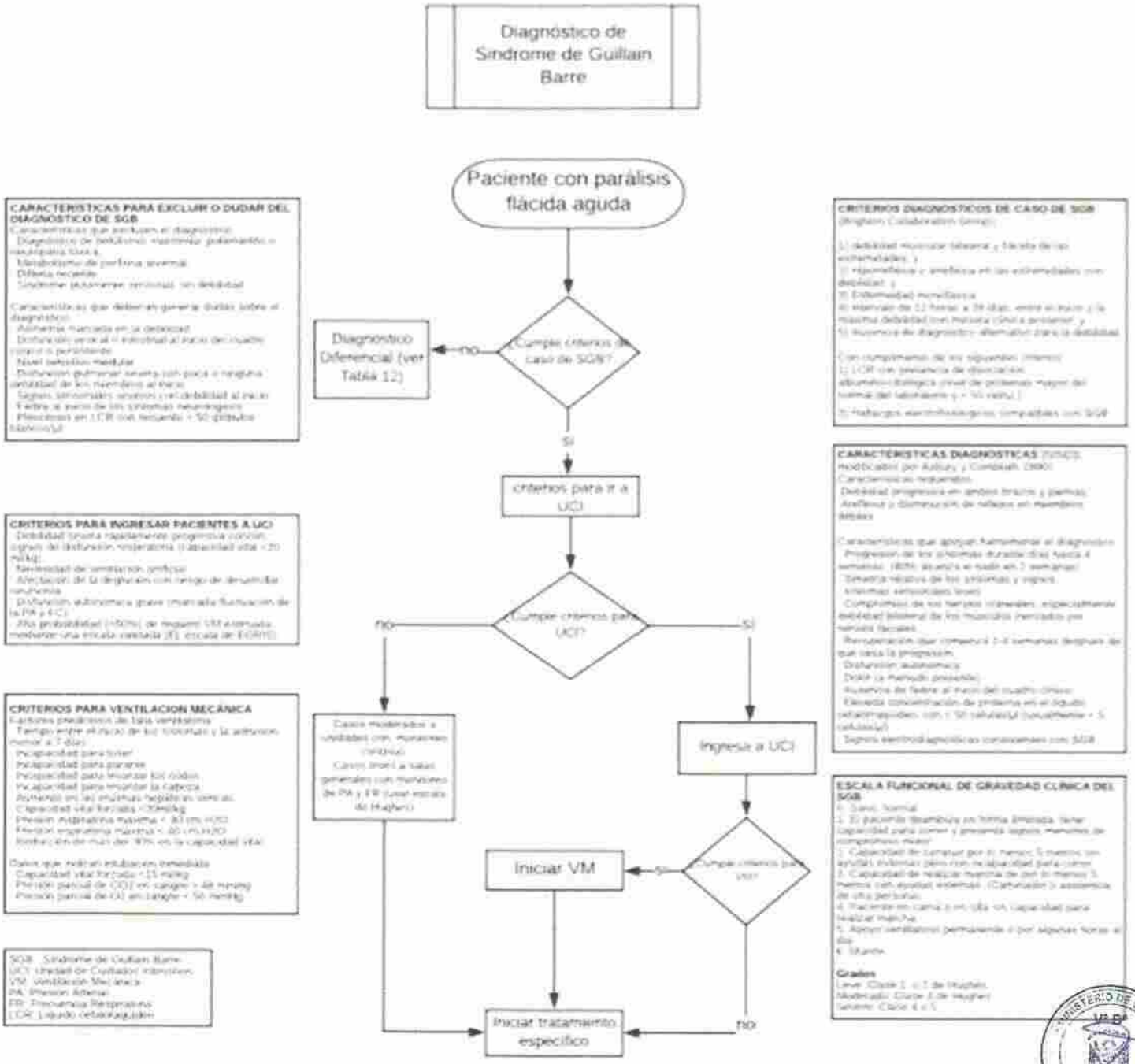
A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

VII. Resumen de la GPC y flujogramas

Flujograma Nº 1: Diagnóstico, criterios de ingreso a Unidad de Cuidados Intensivos y uso de Ventilador Mecánico del paciente con SGB



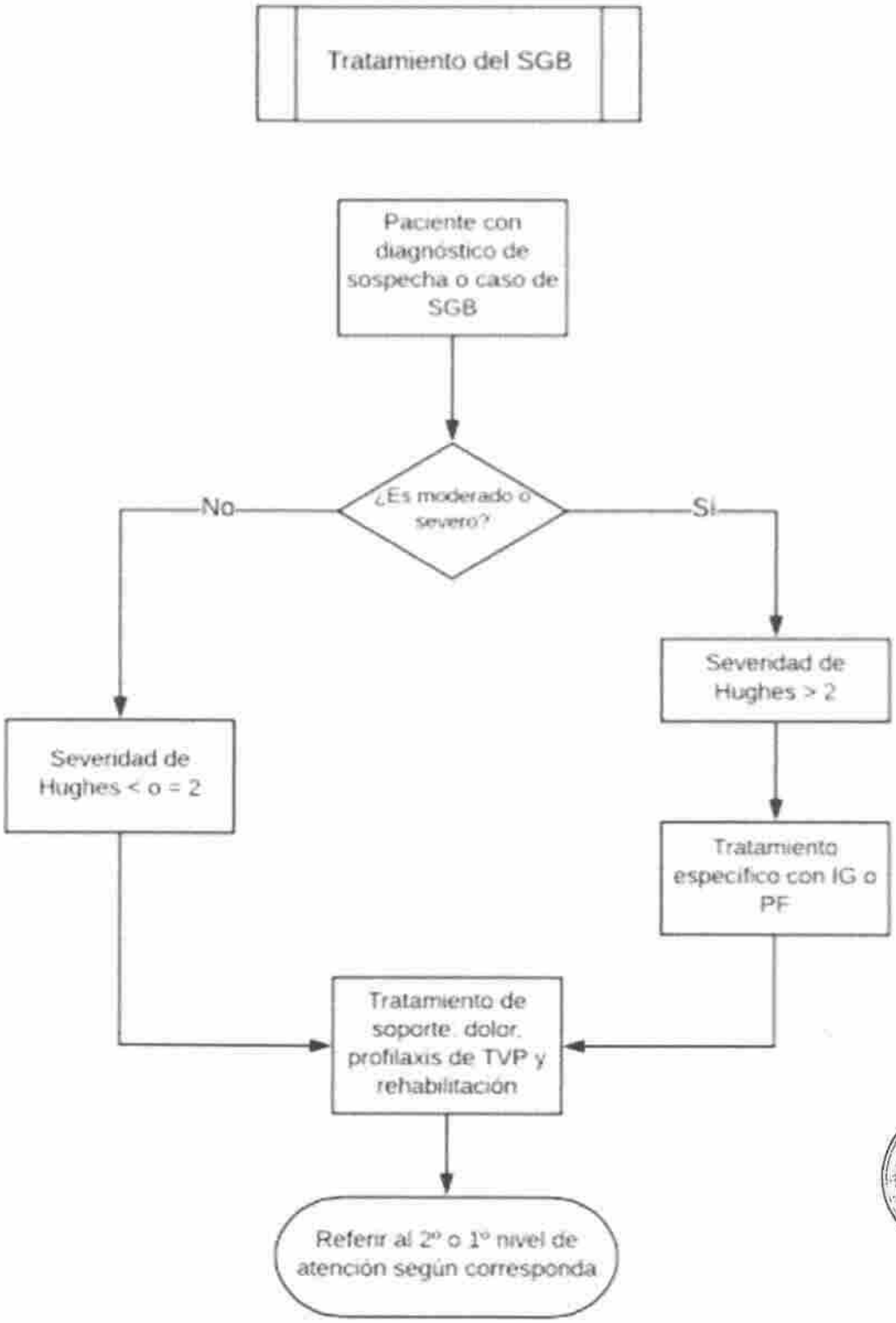
P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Flujograma Nº 2: Tratamiento del paciente con SGB



P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

VIII. ANEXOS

Anexo N°1: Lista de recomendaciones y puntos de buena práctica clínica

N° Pregunta	Recomendaciones o puntos de buena práctica clínica	Tipo *	Fuerza y dirección **	Calidad de la evidencia **
	Diagnóstico			
1. En pacientes con sospecha de Síndrome de Guillain Barré (SGB) ¿Cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?	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): 1) Debilidad muscular bilateral y flácida de las extremidades; y 2) Hiporreflexia o arreflexia en las extremidades con debilidad; y 3) Patrón de enfermedad monofásica, 4) Intervalo de 12 horas a 28 días, entre el inicio y la máxima debilidad con meseta clínica posterior; y 5) Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad. Con cumplimiento de los siguientes criterios: 1) Disociación albumino-citológica en LCR (nivel de proteínas mayor del normal de laboratorio y < 50 células/µl); 2) Hallazgos electrofisiológicos compatibles con SGB.	R	fuerte a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	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 Nº 10)	BPC		
	Un caso descartado de SGB es un caso sospechoso en el que durante la investigación se identifica otra patología (diagnóstico diferencial, Tabla Nº 12).	BPC		
	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.	BPC		
	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	BPC		

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

	(Tabla Nº 9 y 11) y el pronóstico.			
	Para evaluar la severidad se utilizará la escala de Hughes (Tabla Nº 15).	BPC		
	En un paciente con sospecha de SGB y criterio de severidad (Hughes > 2) se deberia iniciar tratamiento especifico y los resultados del estudio del LCR y electrofisiologia no deberian retrasarlo.	BPC		
Tratamiento específico				
2. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?	En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	R	fuerte a favor	moderada (⊕⊕⊕⊖)
	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 > 2) o aquellos que desarrollan debilidad progresiva en musculatura orofaringea y ventilatoria.	BPC		
	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.	BPC		
	La plasmaféresis en pacientes con SGB leve (escala de severidad de Hughes ≤ 2) no ha demostrado generar beneficios a largo plazo.	BPC		
	La plasmaféresis se podría realizar tanto con albúmina humana al 5%, asi como con plasma fresco congelado. Si se cuenta con ambas alternativas preferir el uso de albúmina humana al 5%.	BPC		
	Se requiere personal entrenado para la administración apropiada de plasmaféresis.	BPC		
	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)	BPC		
3. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con inmunoglobulina?	En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	R	fuerte a favor	moderada (⊕⊕⊕⊖)
	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	BPC		

A. CARRASCO G. VARGAS I. TAGLE L.

	rápidamente progresiva, que no pueden caminar sin ayuda (escala de gravedad de GBS > 2) o aquellos que desarrollan debilidad progresiva en musculatura orofaringea y ventilatoria.			
	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 g/kg/día por 5 días. Elegir el esquema de acuerdo con las condiciones clínicas y comorbilidades del paciente.	BPC		
	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.	BPC		
	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).	BPC		
	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.	BPC		
4. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?	En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides.	R	fuerte en contra	Moderada (⊕⊕⊕⊖)
	Tratamiento de soporte			
5. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?	En pacientes con SGB se recomienda monitorizar e identificar criterios de necesidad de ingreso a unidades de cuidados intensivos (Tabla Nº 13) o ventilación mecánica.	R	fuerte a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	El paciente con SGB que se encuentra en UCI debería recibir evaluaciones neurológicas como parte de su evaluación y manejo.	BPC		
	Al paciente con SGB monitorizar la función respiratoria y valorar si cumple criterios o presenta predictores para iniciar ventilación mecánica. (ver Tabla Nº 14)	BPC		
6. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el	En pacientes con SGB se sugiere el tratamiento preventivo y rehabilitador de las discapacidad, de forma precoz, bajo un enfoque multidisciplinario e integral, con la frecuencia necesaria de acuerdo a las	R	débil a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)

MINISTERIO DE SALUD Vº Bº P. MAZZETTI S

Vº Bº Á. CARRASCO

MINISTERIO DE SALUD Vº Bº G. VARGAS

Vº Bº MINISTERIO DE SALUD

MINISTERIO DE SALUD Vº Bº Dirección Adjunta Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas I. TAGLE L.

tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación?	características clínicas y necesidad de cada paciente.			
	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.	BPC		
	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	BPC		
	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.	BPC		

* Recomendación (R) o punto de buenas prácticas clínicas (BPC)
** La fuerza, dirección y calidad de la evidencia solo se establecen para las recomendaciones, mas no para los puntos de PBP

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Anexo N°2: Desarrollo metodológico

El desarrollo metodológico, la síntesis de la evidencia 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 guía. Para revisar estos documentos dirigirse a la siguiente dirección electrónica: http://www.incn.gob.pe/index.php/menu-guia

A. Conformación del Grupo elaborador de guías (GEG)

La oficina de calidad y el servicio de neurocirugia del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN) del MINSA conformó el GEG mediante invitaciones a expertos en la metodología de elaboración de GPC, expertos neurocirujanos y en calidad de servicio de salud.

El GEG quedo conformado por los siguientes miembros:

Tabla N° 1: Conformación del Grupo Elaborador de Guías

Nombre	Institución	Profesión/Cargo	Conformación del GEG
Pilar Elena Mazzetti Soler	INCN, MINSA	Directora General	Experta Clínica/Decisora
Isabel Tagle Lostaunau	INCN, MINSA	Directora Adjunta	Experta Clínica/Decisora
Yrma Soledad Quispe Zapana	INCN, MINSA	Jefa de la Oficina de Epidemiologia	Líder del equipo de expertos clínicos
María Meza Vega	INCN, MINSA	Jefa del Departamento de la investigación, docencia y atención en neurología de la conducta	Experta Clínica/Decisora
Juan Luis Cam Paucar	INCN, MINSA	Médico Internista	Experto Clínico
Francisco Aquino Peña	INCN, MINSA	Médico Neurólogo	Experto Clínico
Víctor Vargas Bellina	INCN, MINSA	Médico Neurólogo	Experto Clínico
Gladys Guillen Tello	HNDAC, MINSA	Médica Rehabilitadora	Experto Clínico
Víctor Campuzano Lezama	INCN, MINSA	Médico Neurólogo	Experto Clínico
Gloria Amalia Vargas Nuñez	INCN, MINSA	Licenciada en Administración	Decisora
Leonel Mario Lozano Vasquez	INCN, MINSA	Médico Cirujano	Coordinador del GEG

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Nombre	Institución	Profesión/Cargo	Conformación del GEG
Carlos Alexander Alva Diaz	Equipo Metodológico	Médico Neurólogo y Epidemiólogo	Líder del equipo Metodológico
Nicanor Mori Quispe	Equipo Metodológico	Médico Neurólogo y Epidemiólogo	Equipo Metodológico
Kevin Pacheco Barrios	Equipo Metodológico	Médico Cirujano	Equipo Metodológico
Josmel Pacheco Mendoza	Equipo Metodológico	Investigador/USIL	Equipo Metodológico
Wendy Nieto Gutierrez	Equipo Metodológico	Colaboradora	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Victor Andres Velasquez Rimachi	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaborador	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Oscar Orlando Rivera Torrejon	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaborador	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Cristina Andrely Huerta Rosario	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaboradora	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Christoper Alarcón Ruiz	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaborador	Equipo Metodológico, INCN, MINSA

Los roles en el GEG son los siguientes:

Tabla N° 2: Roles de los miembros del Grupo Elaborador de Guías

Nombre	Rol en el GEG
Pilar Elena Mazzetti Soler Isabel Tagle Lostaunau Yrma Soledad Quispe Zapana Gloria Amalia Vargas Nuñez Leonel Mario Lozano Vasquez	Planificación del desarrollo de la guía, colaboró en la revisión y contextualización de recomendaciones, colaboró en la evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y colaboró en la redacción del borrador de GPC.
Yrma Soledad Quispe Zapana María Meza Vega Juan Luis Cam Paucar Francisco Aquino Peña Víctor Vargas Bellina Gladys Guillen Tello Víctor Campuzano Lezama	Planificación del desarrollo de la guía, colaboró en la validación de preguntas o ítems clínicos de la GPC, validación de criterios preliminares de evaluación de GPC, validación y contextualización de las recomendaciones, evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y colaboró en la redacción del borrador de GPC.

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Nombre	Rol en el GEG
Carlos Alexander Alva Diaz Nicanor Mori Quispe Kevin Pacheco Barrios Josmel Pacheco Mendoza Victor Andres Velasquez Rimachi Oscar Orlando Rivera Torrejon Cristina Andrely Huerta Rosario Christoper Alarcón Ruiz	Planificación del desarrollo de la guía, colaboró en la búsqueda y Evaluación de las GPC existentes, colaboró en la validación de criterios preliminares de evaluación de GPC, colaboró en la evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y redactó el borrador final de GPC.

B. Declaración de conflictos de intereses

La declaración del conflicto fue firmada por todos los integrantes del equipo elaborador de la GCP. No hubieron conflictos de interés declarados por los integrantes del equipo elaborador de la GCP con relación a los temas descritos en el presente documento.

C. Formulación de Preguntas clínicas

En concordancia con los objetivos y alcances de esta GPC, el GEG-Local formuló un listado de preguntas clínicas tipo PICO (Población, Intervención, Comparador y Descenlace, del ingles Outocome) mediante discusiones periódicas, intentando incluir las decisiones más importantes que debe tomar el personal de salud con respecto a la condición abordada.

Tabla N° 3: Preguntas Clínicas para 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?

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO G. VARGAS I. TAGLE L.

D. Búsqueda y selección de Guías de Práctica Clínica

La búsqueda de GPC se realizó de manera sistemática para recolectar GPC de los últimos 10 años (periodo 2008-2018). Esta búsqueda se realizó en diversos buscadores y bases de datos, durante mayo del 2018. Los buscadores utilizados, las estrategias de búsqueda, y el número de resultados en cada buscador se exponen en el ***Anexo N° 1 de la versión extensa***.

Se encontraron 7 GPC que abordaran el ámbito de la presente GPC.

Tabla N° 4: GPC identificadas

Título	Año	Formula recomendaciones	Tema abordado en guía	Organización
Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection [42]	2016	Sí	General	OMS
Diagnóstico y tratamiento. Sindrome de Guillain-Barré. Segundo y Tercer Nivel de Atención [39]	2016	Sí	General	CENETEC
Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice—Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Seventh Special Issue [43]	2016	No	Plasmapheresis	American Society for Apheresis
Evidence-based guideline: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology [44]	2012	Sí	Immunoglobulin	American Academy of Neurology
Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology [45]	2011	Sí	Plasmapheresis	American Academy of Neurology
Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neurologic diseases [46]	2012	Sí	Immunoglobulin	Croatian Society for Neurovascular Disorders, Croatian Medical Association

R. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases [47]	2008	Sí	Immunoglobulin	European Federation of Neurological Societies

WHO: World Health Organization – Geneva.
CENETEC: Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud – México.

Se preseleccionaron las 2 GPC [39, 42] que cumplieron con realizar RS para al menos una de las preguntas formuladas por el GEG-Local, la cual cumpla con las siguientes caracteristicas:

- Se especifica en qué bases de datos se realizó
- Se especifican los términos de búsqueda utilizados
- Se especifica los criterios de inclusión de los estudios encontrados
- Seguidamente, dos metodólogos procedieron a evaluar las GPC preseleccionadas en forma independiente utilizando el instrumento AGREE-II (http://www.agreetrust.org/agree-ii/). Se discutieron los ítems de AGREE-II con diferencias mayores a 2 puntos en cada GPC para llegar a un consenso, y un tercer consultor participó cuando no hubiese acuerdo. Se seleccionaron aquellas GPC con un puntaje mayor de 60% en el dominio 3 (rigor metodológico):

Tabla N° 5: Evaluación AGREE de las GPC identificadas

Guía de Práctica Clínica	DOMINIO 1. Alcance y Objetivos	DOMINIO 2. Participación de los Implicados	DOMINIO 3. Rigor en la elaboración	DOMINIO 4. Claridad en la presentación	DOMINIO 5. Aplicabilidad	DOMINIO 6. Independencia editorial	Evaluación global
CENETEC-16	78%	50%	27%	78%	33%	100%	NO
WHO-16	50%	67%	46%	50%	17%	100%	NO

GPC CENETEC-16: Diagnóstico y tratamiento. Síndrome de Guillain-Barré. Segundo y Tercer Nivel de Atención. 2016. Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud – México.
GPC WHO-16: Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection. 2016. Geneva.

P. MAZZETTI S.

Finalmente se decidió hacer una GPC de novo, utilizando como principal referencia a las guías CENETEC-16 [39] y WHO-16 [42].

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

E. Búsqueda de RS publicadas como artículos científicos

Para los desenlaces de interés de cada pregunta PICO planteada, se realizó una búsqueda sistemática de RS publicadas como artículos científicos. Esta búsqueda fue realizada en las bases de datos Medline y CENTRAL. Los términos de búsqueda y otros detalles de cada búsqueda se encuentran en el ***Anexo N° 2 de la versión extensa.***

F. Selección de evidencias para la toma de decisiones para cada pregunta:

Una vez que se contaron con RS (ya sea la RS de una GPC, o una RS publicada como artículo científico, o realizada de novo o artículos individuales), se realizó lo siguiente para cada pregunta:

Para formular recomendaciones basadas en evidencia:

Para las preguntas para las que el GEG-Local consideró que era posible y necesario basarse en evidencias para responder dicha pregunta:

- Para las preguntas para las cuales no encontró ninguna RS: se realizaron RS de novo de estudios primarios para los desenlaces de interés de dicha pregunta
- Para las preguntas para las cuales se encontró alguna RS: Se evaluaron todas las RS y se determinó si al menos una cumplió con los criterios mínimos de calidad de acuerdo a los metodólogos para ser utilizada para la toma de decisiones. Si alguna RS cumplió con los criterios de calidad:
    - Se realizó una selección de una RS a ser utilizada para cada desenlace de interés, considerando para ello: la calidad evaluada con AMSTAR-II [48], la fecha en la que realizó la búsqueda, y el número de estudios encontrados.
    - Asimismo, se decidió si era pertinente actualizar la RS seleccionada, considerando para ello: el tiempo que ha transcurrido desde la búsqueda realizada por la RS, la actualidad de la pregunta, la consistencia y precisión de los resultados de la RS, y la velocidad de producción científica de estudios en el tema.
    - Si para algún desenlace de interés no existiera una RS, y el GEG-Local consideró importante tener información al respecto, se realizó una RS de novo de estudios primarios para dicho desenlace.
- Para cada pregunta, una vez que se definió la evidencia para evaluar cada desenlace de interés, se decidió si era necesario realizar un metaanálisis para dicho desenlace, considerando para ello: la existencia de un metaanálisis previo

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO G. VARGAS I. TAGLE L.

realizado por la RS seleccionada, la posibilidad de realizar metaanálisis con los estudios recolectados, y la utilidad que tendría contar con un metaanálisis.

- Para cada pregunta, cuando para cierto desenlace los estudios seleccionados no se pudieron metaanalizar, se consideró el o los estudios más representativos para la toma de decisiones. Cuando solo se contó con un estudio, se consideró dicho estudio para la toma de decisiones.

Para formular Puntos de Buena Práctica:

Para las preguntas para las que el GEG-Local consideró que no era necesario o no era posible basarse en evidencias para responder dicha pregunta (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, u otros motivos): se decidió no formular recomendaciones para responder esta pregunta, sino puntos de buena práctica clínica.

Los procesos de actualización de la evidencia de alguna RS y de realización de RS de novo serán detallados a continuación:

G. Actualización de la evidencia de alguna RS

Cuando se decidió que era pertinente actualizar alguna RS (ya sea para uno o varios desenlaces de interés) se realizó una búsqueda sistemática de estudios primarios en Medline y CENTRAL. Los términos de búsqueda, criterios de inclusión, y número de estudios encontrados de las actualizaciones realizadas para cada pregunta se detallan en el ***Anexo N° 2 de la versión extensa***.

H. Realización de RS de novo

Cuando se decidió realizar una RS de novo para alguna pregunta o para algún desenlace en particular, se realizó una búsqueda sistemática de estudios primarios en Medline y CENTRAL. Los términos de búsqueda, criterios de inclusión, y número de estudios encontrados en estas RS se detallan en el ***Anexo N° 2 de la versión extensa***

P. MAZZETTI S.

I. Evaluación de la calidad de la evidencia.

Para evaluar la calidad de la evidencia, se siguieron los siguientes pasos:

Evaluación del riesgo de sesgo

Evaluación de la calidad de la evidencia

A. CARRASCO G. VARGAS I. TAGLE L.

Evaluación de riesgo de sesgo

Para cada uno de los estudios primarios seleccionados, se evaluó la necesidad de realizar la evaluación de riesgo de sesgo. Esta fue por lo general realizada cuando la RS seleccionada no contó con dicha evaluación, o cuando la RS contó con dicha evaluación pero ésta no era de calidad o esperablemente cambiaría con respecto al desenlace que se estuviera evaluando (por ejemplo, el riesgo de sesgo por no realizar el cegamiento de los evaluadores sería diferente para el desenlace dolor que para el desenlace muerte).

Las evaluaciones realizadas para identificar el riesgo de sesgo de los estudios se muestran en el ***Anexo N° 3 de la versión extensa***. Las herramientas usadas para evaluar el riesgo de sesgo fueron:

- Los ECA fueron evaluados usando la herramienta de riesgo de sesgo de Cochrane [49]
- Los estudios observacionales fueron evaluados usando la herramienta de Newcastle-Ottawa [50]

Evaluación de la calidad de la evidencia

Para evaluar la calidad de la evidencia, se siguió la metodología GRADE (Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation). La calidad de la evidencia según esta metodología se basa en 5 puntos: riesgo de sesgo, inconsistencia de los resultados, evidencia no directa, imprecisión y sesgo de publicación [51].

Para ello, se elaboraron tablas de perfiles de evidencia para cada pregunta PICO (***Anexo N° 4 de la versión extensa***):

- Para aquellos desenlaces para los cuales no contó con una tabla de perfil de evidencias GRADE anterior, se elaboraron estas tablas.
- Para aquellos desenlaces para los cuales se contó con una tabla de perfil de evidencias GRADE anterior, se evaluó si se podían usar estas tablas o se debían elaborar nuevas tablas. Se elaboraron nuevas tablas cuando se sospechó que la tabla original no correspondía a nuestro contexto o presentaba inconsistencias.

J. Formulación de las recomendaciones.

Para la formulación de las recomendaciones, el GEG-Local evaluó la evidencia recolectada para cada una de las preguntas clínicas PICO en reuniones periódicas.

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

P. MAZZETTI

A. CARRASCO G. VARGAS I. TAGLE L.

evidencia, los valores y preferencias de los pacientes, y el uso de recursos [51]. Además, para esta GPC se evaluó la aceptabilidad y factibilidad de las recomendaciones, con miras a su implementación.

Se estableció la dirección y la fuerza de cada recomendación. La dirección pudo ser a favor o en contra, y la fuerza pudo ser fuerte o débil [52]. Además de las recomendaciones, se establecieron puntos de buena práctica clínica.

Tabla N° 6: Significado de fuerza y dirección de la recomendación, así como de los puntos de buena práctica clínica

Características	Significado
Fuerza de la recomendación	
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"
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 podrían no seguirla. 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
Punto de buena práctica clínica	Para formular los puntos de buenas prácticas clínicas no se han realizado búsquedas ni evaluaciones de la evidencia. El GEG-Local emite estos puntos en base a su experiencia clínica

K. Validación de la Guía de Práctica Clínica.

Validación con expertos

En esta etapa se realizó una reunión con expertos temáticos donde, en primer lugar, se expuso la introducción, la metodología, las preguntas clínicas, las recomendaciones, los puntos de BPC y los flujogramas de la GPC. Como siguiente paso, se realizó una discusión entre le GEG-Local y los expertos temáticos enfocada en las recomendaciones los puntos de BPC y los flujogramas de la GPC. Finalmente, se tomaron en cuenta las observaciones pertinentes para realizar cambios menores en la formulación o presentación de las recomendaciones.

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Se realizó la técnica Delphi para establecer el consenso y recoger los aportes de los expertos temáticos en relación a las recomendaciones, los puntos de BPC y los flujogramas.

Los asistentes a esta reunión de validación con expertos se exponen en la Tabla N° 7

Tabla N° 7: Asistentes a la reunión de validación de expertos

Nombre	Institución	Profesión/Cargo
Milagros Lizbet Ibañez Cabañas	Hospital Central Policia Nacional del Perú "Luis N. Saenz"	Jefe del servicio de Neurología
Mirla Vanessa Villafuerte Espinoza	Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martíns / Policlínico Peruano Japonés	Médico Neurólogo
Edgard Max Rojas Huerto	Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen	Médico Neurólogo
Armin Heli Delgado Salinas	Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martíns	Médico Neurólogo
Wenzel Ivan Dueñas Pacheco	Hospital Maria Auxiliadora	Médico Neurólogo
Juan Carlos Lazo Velasquez	Hospital Nacional Arzobispo Loayza	Médico Neurólogo

Validación con tomadores de decisiones.

En esta etapa se realizó una reunión con tomadores de decisiones donde, en primer lugar, se expuso la introducción, la metodología, las preguntas clínicas, las recomendaciones, los puntos de BPC y el flujograma de la GPC. Como siguiente paso, se realizó una discusión entre le GEG-Local y los tomadores de decisiones enfocada en las recomendaciones los puntos de BPC y el flujograma de la GPC. Finalmente, se tomaron en cuenta las observaciones pertinentes para realizar cambios menores en la formulación o presentación de las recomendaciones.

Los asistentes a esta reunión de validación con tomadores de decisiones se exponen en la Tabla N° 8.

Tabla N° 8: Asistentes a la reunión de tomadores de decisiones

Nombre	Institución
Pilar Elena Mazzetti Soler	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Isabel Tagle Lostaunau	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Yrma Soledad Quispe Zapana	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Leonel Mario Lozano Vasquez	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Revisión externa.

El GEG-Local decidió que la revisión externa se llevaría a cabo convocando:

- Mg. Charles Huamaní Saldaña, Médico Neurológo, Maestría en Ciencias en Investigación Epidemiológica por la Universidad Peruana Cayetano Heredia, Ex Editor científico de la Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública del Instituto Nacional de salud INS, periodo 2011-2013. Neurólogo del Hospital Nacional Adolfo Guevara Velasco, Essalud Cusco,

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ministerio de Salud del Perú. Documento técnico: Metodología para la elaboración de guías de práctica clínica. Resolución ministerial 141-2015-minsa. 2015
2. Williams CJ, Thomas RH, Pickersgill TP, Lyons M, Lowe G, Stiff RE, et al. Cluster of atypical adult Guillain-Barré syndrome temporally associated with neurological illness due to ev-d68 in children, south wales, united kingdom, october 2015 to january 2016. *Eurosurveillance*. 2016;21:30119
3. Ho TW, Mishu B, Li CY, Gao CY, Cornblath DR, Griffin JW, et al. Guillain-Barré syndrome in northern china. Relationship to campylobacter jejuni infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain : a journal of neurology*. 1995;118 (Pt 3):597-605
4. Wijdicks EF, Klein CJ. Guillain-Barré syndrome. *Mayo Clinic proceedings*. 2017;92:467-479
5. Ropper A, Samuels M. *Adams and Victor's principles of neurology*. McGraw Hill; 2009.
6. Jasti AK, Selmi C, Sarmiento-Monroy JC, Vega DA, Anaya JM, Gershwin ME. Guillain-Barré syndrome: Causes, immunopathogenic mechanisms and treatment. *Expert review of clinical immunology*. 2016;12:1175-1189
7. Creange A. Guillain-Barré syndrome: 100 years on. *Revue neurologique*. 2016;172:770-774
8. Esposito S, Longo MR. Guillain-Barré syndrome. *Autoimmunity reviews*. 2017;16:96-101
9. Soliven B. Animal models of autoimmune neuropathy. *ILAR journal*. 2014;54:282-290
10. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet (London, England)*. 2016;388:717-727
11. Sipilä JOT, Soilu-Hänninen M, Ruuskanen JO, Rautava P, Kytö V. Epidemiology of Guillain-Barré syndrome in finland 2004–2014. *Journal of the Peripheral Nervous System*. 2017;22:440-445
12. Mahecha MP, Ojeda E, Vega DA, Sarmiento-Monroy JC, Anaya J-M. Guillain–Barré syndrome in colombia: Where do we stand now? *Immunologic Research*. 2017;65:72-81
13. Blazquez AB, Saiz JC. Neurological manifestations of zika virus infection. *World journal of virology*. 2016;5:135-143
14. Olivé J-M, Castillo C, Castro RG, de Quadros CA. Epidemiologic study of Guillain-Barré syndrome in children <15 years of age in latin america. *The Journal of Infectious Diseases*. 1997;175:S160-S164
15. McCarthy N, Andersson Y, Jormanainen V, Gustavsson O, Giesecke J. The risk of Guillain-Barré syndrome following infection with campylobacter jejuni. *Epidemiology and infection*. 1999;122:15-17
16. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. Campylobacter jejuni infection and Guillain-Barré syndrome. *The New England journal of medicine*. 1995;333:1374-1379
17. Shaban E, Gohh R, Knoll BM. Late-onset cytomegalovirus infection complicated by Guillain-Barré syndrome in a kidney transplant recipient: Case report and review of the literature. *Infection*. 2016;44:255-258
18. 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;51:372-376
19. Sandhu SK, Hua W, MaCurdy TE, Franks RL, Avagyan A, Kelman J, et al. Near real-time surveillance for Guillain-Barré syndrome after influenza vaccination

P. MAZZETTI

G. VARGAS

A. CARRASCO

I. TAGLE L.

among the medicare population, 2010/11 to 2013/14. *Vaccine*. 2017;35:2986-2992

20. Meyer Sauteur PM, Huizinga R, Tio-Gillen AP, Roodbol J, Hoogenboezem T, Jacobs E, et al. Mycoplasma pneumoniae triggering the Guillain-Barré syndrome: A case-control study. *Annals of neurology*. 2016;80:566-580
21. Sharma MB, Chaudhry R, Tabassum I, Ahmed NH, Sahu JK, Dhawan B, et al. The presence of mycoplasma pneumoniae infection and gm1 ganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome. *Journal of infection in developing countries*. 2011;5:459-464
22. Lei JH, Tian Y, Luo HY, Chen Z, Peng F. Guillain-Barré syndrome following acute co-super-infection of hepatitis e virus and cytomegalovirus in a chronic hepatitis b virus carrier. *Journal of medical virology*. 2017;89:368-372
23. Tyler KL, Pastula DM. Hepatitis e virus and Guillain-Barré syndrome. *JAMA neurology*. 2017;74:13-15
24. Williams CJ, Thomas RH, Pickersgill TP, Lyons M, Lowe G, Stiff RE, et al. Cluster of atypical adult Guillain-Barré syndrome temporally associated with neurological illness due to ev-d68 in children, south wales, united kingdom, october 2015 to january 2016. *Euro surveillance : bulletin Europeen sur les maladies transmissibles = European communicable disease bulletin*. 2016;21
25. Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meche FG, Herbrink P, Schmitz PI, de Klerk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: A case-control study. *Neurology*. 1998;51:1110-1115
26. Tagami S, Susuki K, Takeda M, Koga M. Fulminant case of Guillain-Barré syndrome with poor recovery and depression following haemophilus influenzae infection. *Psychiatry and clinical neurosciences*. 2008;62:486
27. Kaslow RA, Sullivan-Bolyai JZ, Holman RC, Hafkin B, Dicker RC, Schonberger LB. Risk factors for Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 1987;37:685-688
28. Zhang Z, Zhang X, Wang J, Min B, Tang X. [risk factors for Guillain-Barré syndrome in northern china: A case-control study]. *Zhongguo yi xue ke xue yuan xue bao. Acta Academiae Medicinae Sinicae*. 1995;17:291-295
29. Cao-Lormeau VM, Blake A, Mons S, Lastere S, Roche C, Vanhomwegen J, et al. Guillain-Barré syndrome outbreak associated with zika virus infection in french polynesia: A case-control study. *Lancet (London, England)*. 2016;387:1531-1539
30. Maloney JA, Mirsky DM, Messacar K, Dominguez SR, Schreiner T, Stence NV. Mri findings in children with acute flaccid paralysis and cranial nerve dysfunction occurring during the 2014 enterovirus d68 outbreak. *American Journal of Neuroradiology*. 2015;36:245-250
31. Pithadia AB, Kakadia N. Guillain-Barré syndrome (gbs). *Pharmacological reports : PR*. 2010;62:220-232
32. Wakerley BR, Uncini A, Yuki N, Group GBSC, Group GBSC. Guillain-Barré and miller fisher syndromes--new diagnostic classification. *Nature reviews. Neurology*. 2014;10:537-544
33. Oh SJ, Kurokawa K, de Almeida DF, Ryan HF, Jr., Claussen GC. Subacute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Neurology*. 2003;61:1507-1512
34. 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 : a journal of neurology*. 2014;137:33-43
35. Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, Meythaler JM, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Archives of neurology*. 2005;62:1194-1198
36. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (gbs). *Presse medicale*. 2013;42:e193-201
37. Korinthenberg R. Acute polyradiculoneuritis: Guillain-Barré syndrome. *Handbook of clinical neurology*. 2013;112:1157-1162

P. MAZZETTI S.

G. VARGAS

A. CARRASCO

I. TAGLE L.

38. van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, Fokke C, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome: Pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nature reviews. Neurology*. 2014;10:469-482
39. 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 [citado 20 de mayo del 2018]. Disponible en: Http://www.Imss.Gob.Mx/sites/all/statics/guiasclinicas/089ger.Pdf.
40. Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barré syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2012;83:711-718
41. Das A, Kalita J, Misra UK. Recurrent Guillain-Barré syndrome. *Electromyography and clinical neurophysiology*. 2004;44:95-102
42. Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of zika virus infection: Interim guidance update. World health organization: Geneva. 2016
43. Schwartz J, Padmanabhan A, Aqui N, Balogun RA, Connelly-Smith L, Delaney M, et al. Guidelines on the use of therapeutic apheresis in clinical practice-evidence-based approach from the writing committee of the American Society for Apheresis: The seventh special issue. *Journal of clinical apheresis*. 2016;31:149-162
44. Patwa HS, Chaudhry V, Katzberg H, Rae-Grant AD, So YT. Evidence-based guideline: Intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders: Report of the therapeutics and technology assessment subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2012;78:1009-1015
45. Cortese I, Chaudhry V, So YT, Cantor F, Cornblath DR, Rae-Grant A. Evidence-based guideline update: Plasmapheresis in neurologic disorders: Report of the therapeutics and technology assessment subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011;76:294-300
46. Bascic-Kes V, Kes P, Zavoreo I, Lisak M, Zadro L, Coric L, et al. Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neurologic diseases. *Acta clinica Croatica*. 2012;51:673-683
47. Elovaara I, Apostolski S, van Doorn P, Gilhus NE, Hietaharju A, Honkaniemi J, et al. Efns guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. *European journal of neurology*. 2008;15:893-908
48. Shea BJ, Grimshaw JM, Wells GA, Boers M, Andersson N, Hamel C, et al. Development of amstar: A measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews. *BMC medical research methodology*. 2007;7:10
49. Higgins JP, Altman DG, Gøtzsche PC, Jüni P, Moher D, Oxman AD, et al. The cochrane collaboration's tool for assessing risk of bias in randomised trials. *Bmj*. 2011;343:d5928
50. Stang A. Critical evaluation of the newcastle-ottawa scale for the assessment of the quality of nonrandomized studies in meta-analyses. *European journal of epidemiology*. 2010;25:603-605
51. Andrews JC, Schünemann HJ, Oxman AD, Pottie K, Meerpohl JJ, Coello PA, et al. Grade guidelines: 15. Going from evidence to recommendation—determinants of a recommendation's direction and strength. *Journal of clinical epidemiology*. 2013;66:726-735
52. Andrews J, Guyatt G, Oxman AD, Alderson P, Dahm P, Falck-Ytter Y, et al. Grade guidelines: 14. Going from evidence to recommendations: The significance and presentation of recommendations. *Journal of clinical epidemiology*. 2013;66:719-725

P. MAZZETTI S.

G. VARGAS

A. CARRASCO

I. TAGLE L.

INSTITUTO NACIONAL
DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

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

GUÍA EN VERSIÓN EXTENSA

GPC N° 02

JUNIO 2018

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

MC. Pilar Elena Mazzetti Soler

Director General, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

OFICINA DE EPIDEMIOLOGIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

MC. Yrma Soledad Quispe Zapana

Jefe de la Oficina de Epidemiologia, INCN - MINSA

P. MAZZETTI S

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

Grupo elaborador

- MC. Pilar Elena Mazzetti Soler, INCN
- MC. Isabel Tagle Lostaunau, INCN
- MC. Yrma Soledad Quispe Zapana, INCN
- Mg. María Meza Vega, INCN
- MC. Juan Luis Cam Paucar, INCN
- MC. Francisco Aquino Peña, INCN
- MC. Víctor Vargas Bellina, INCN
- MC. Gladys Guillen Tello, INCN
- MC. Víctor Campuzano Lezama, INCN
- Lic. Gloria Amalia Vargas Nuñez, INCN
- Mg. Leonel Mario Lozano Vasquez, INCN
- MC. Carlos Alexander Alva Diaz, Equipo Metodológico, HNDAC
- Mg. Nicanor Mori Quispe, Equipo Metodológico, HNDAC
- MC. Kevin Pacheco Barrios, Equipo Metodológico
- Mg. Josmel Pacheco Mendoza, Investigador, Equipo Metodológico, USIL
- Victor Andres Velasquez Rimachi, Equipo Metodológico
- Oscar Orlando Rivera Torrejon, Equipo Metodológico
- Cristina Andrely Huerta Rosario, Equipo Metodológico
- Christoper Alarcón Ruiz, Equipo Metodológico

Revisor Clínico y metodológico

Mg. Charles Huamaní Saldaña, Médico Neurológo, Maestría en Ciencias en Investigación Epidemiológica por la Universidad Peruana Cayetano Heredia, Ex Editor científico de la Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública del Instituto Nacional de salud INS, periodo 2011-2013. Neurólogo del Hospital Nacional Adolfo Guevara Velasco, Essalud Cusco.

Conflicto 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.

Financiamiento

Este documento técnico ha sido financiado por el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN), MINSA, 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: INCN. Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico Tratamiento del paciente con Sindrome de Guillain Barré. Guía en Versión Extensa. GPC N° 02 Perú, junio 2018.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Datos de contacto

Yrma Soledad Quispe Zapana, INCN. Correo electrónico: yrmasoledad@yahoo.es. Teléfono: 01-4117700.

P. MAZZETTI S.

I. TAOLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla de contenido

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Lista de recomendaciones y puntos de buena práctica clínica

N° Pregunta	Recomendaciones o puntos de buena práctica clínica	Tipo *	Fuerza y dirección **	Calidad de la evidencia **
	Diagnóstico			
1. En pacientes con sospecha de Síndrome de Guillain Barré (SGB) ¿Cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?	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): 1) Debilidad muscular bilateral y flácida de las extremidades; y 2) Hiporreflexia o arreflexia en las extremidades con debilidad; y 3) Patrón de enfermedad monofásica, 4) Intervalo de 12 horas a 28 días, entre el inicio y la máxima debilidad con meseta clínica posterior; y 5) Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad. Con cumplimiento de los siguientes criterios: 1) Disociación albumino-citológica en LCR (nivel de proteínas mayor del normal de laboratorio y < 50 células/µl); 2) Hallazgos electrofisiológicos compatibles con SGB.	R	fuerte a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	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 Nº 10)	BPC		
	Un caso descartado de SGB es un caso sospechoso en el que durante la investigación se identifica otra patología (diagnóstico diferencial, Tabla Nº 12).	BPC		
	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.	BPC		
	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 Nº 9 y 11) y el	BPC		

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

	pronóstico.			
	Para evaluar la severidad se utilizará la escala de Hughes (Tabla Nº 15).	BPC		
	En un paciente con sospecha de SGB y criterio de severidad (Hughes > 2) se debería iniciar tratamiento específico y los resultados del estudio del LCR y electrofisiología no deberían retrasarlo.	BPC		
Tratamiento específico				
2. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?	En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	R	fuerte a favor	moderada (⊕⊕⊕⊖)
	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 > 2) o aquellos que desarrollan debilidad progresiva en musculatura orofaringea y ventilatoria.	BPC		
	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.	BPC		
	La plasmaféresis en pacientes con SGB leve (escala de severidad de Hughes ≤ 2) no ha demostrado generar beneficios a largo plazo.	BPC		
	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%.	BPC		
	Se requiere personal entrenado para la administración apropiada de plasmaféresis.	BPC		
	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)	BPC		
3. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con	En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones.	R	fuerte a favor	moderada (⊕⊕⊕⊖)

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

inmunoglobulina?	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 orofaringea y ventilatoria.	BPC		
	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 g/kg/día por 5 días. Elegir el esquema de acuerdo con las condiciones clínicas y comorbilidades del paciente.	BPC		
	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.	BPC		
	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).	BPC		
	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.	BPC		
4. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con corticoides?	En pacientes con SGB no se recomienda el tratamiento con corticoides.	R	fuerte en contra	Moderada (⊕⊕⊕⊖)
	Tratamiento de soporte			
5. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?	En pacientes con SGB se recomienda monitorizar e identificar criterios de necesidad de ingreso a unidades de cuidados intensivos (Tabla Nº 13) o ventilación mecánica.	R	fuerte a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	El paciente con SGB que se encuentra en UCI debería recibir evaluaciones neurológicas como parte de su evaluación y manejo.	BPC		
	Al paciente con SGB monitorizar la función respiratoria y valorar si cumple criterios o presenta predictores para iniciar ventilación mecánica. (ver Tabla Nº 14)	BPC		

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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 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.	R	débil a favor	muy baja (⊕⊖⊖⊖)
	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.	BPC		
	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	BPC		
	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.	BPC		

* Recomendación (R) o punto de buenas prácticas clínicas (BPC)

** La fuerza, dirección y calidad de la evidencia solo se establecen para las recomendaciones, mas no para los puntos de PBP

P. MAZZETTI S

I. TABLE L.

A. CARRASCO

G. URGAS

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE PACIENTES CON SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ

VERSIÓN EN EXTENSO

I. Generalidades

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

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una neuritis autoinmune inflamatoria aguda cuyo tipo más común es la polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (AIDP, del inglés Acute Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy), aproximadamente un 90% de casos.(1) En esta entidad aún no se ha hallado el agente desencadenante, a diferencia de la neuropatía axonal motora aguda (AMAN, del inglés Acute Motor Axonal Neuropathy) en el cual se sabe que es dependiente de una repuesta celular inmuno-mediada dependiente de células T, siendo más frecuente en Asia.(2)

La mayoría de estudios epidemiológicos que estiman la incidencia del SGB han sido realizados en EEUU y Norteamérica(3), 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.(4)

En Colombia, Mahecha et al(5), realiza una revisión sistemática de los casos reportados en Colombia en la literatura cientifica, 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(6, 7)*, citomegalovirus(8), virus Epstein Barr(9), influenza A(10), *Mycoplasma pneumoniae(11)*, *Haemophilus influenzae(12)*, hepatitis (A, B y E)(13, 14), enterovirus D68(15), y virus Zika.(6, 7, 16, 17)

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 y a hacer más eficiente el uso de recursos para esta condición.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

b. Conformación del Grupo Elaborador de la Guía Local

La oficina de calidad y el servicio de neurología del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN) del MINSA conformó el GEG mediante invitaciones a expertos en la metodología de elaboración de GPC, expertos neurólogos y en calidad de servicio de salud.

El GEG quedo conformado por los siguientes miembros:

Tabla N° 1: Conformación del Grupo Elaborador de Guías

Nombre	Institución	Profesión/Cargo	Conformación del GEG
Pilar Elena Mazzetti Soler	INCN, MINSA	Directora General	Experta Clínica/Decisora
Isabel Tagle Lostaunau	INCN, MINSA	Directora Adjunta	Experta Clínica/Decisora
Yrma Soledad Quispe Zapana	INCN, MINSA	Jefa de la Oficina de Epidemiologia	Líder del equipo de expertos clínicos
María Meza Vega	INCN, MINSA	Jefa del Departamento de la investigación, docencia y atención en neurología de la conducta	Experta Clínica/Decisora
Juan Luis Cam Paucar	INCN, MINSA	Médico Internista	Experto Clinico
Francisco Aquino Peña	INCN, MINSA	Médico Neurólogo	Experto Clínico
Víctor Vargas Bellina	INCN, MINSA	Médico Neurólogo	Experto Clínico
Gladys Guillen Tello	HNDAC, MINSA	Médica Rehabilitadora	Experto Clínico
Víctor Campuzano Lezama	INCN, MINSA	Médico Neurólogo	Experto Clínico
Gloria Amalia Vargas Nuñez	INCN, MINSA	Licenciada en Administración	Decisora
Leonel Mario Lozano Vasquez	INCN, MINSA	Médico Cirujano	Coordinador del GEG
Carlos Alexander Alva Diaz	Equipo Metodológico	Médico Neurólogo y Epidemiólogo	Líder del equipo Metodológico
Nicanor Mori Quispe	Equipo Metodológico	Médico Neurólogo y Epidemiólogo	Equipo Metodológico
Kevin Pacheco Barrios	Equipo Metodológico	Médico Cirujano	Equipo Metodológico
Josmel Pacheco Mendoza	Equipo Metodológico	Investigador/USIL	Equipo Metodológico
Wendy Nieto Gutierrez	Equipo Metodológico	Colaboradora	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Victor Andres Velasquez	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaborador	Equipo Metodológico, INCN, MINSA

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Nombre	Institución	Profesión/Cargo	Conformación del GEG
Oscar Orlando Rivera Torrejon	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaborador	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Cristina Andrely Huerta Rosario	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaboradora	Equipo Metodológico, INCN, MINSA
Christoper Alarcón Ruiz	Equipo Metodológico, INCN, MINSA	Colaborador	Equipo Metodológico, INCN, MINSA

Los roles en el GEG son los siguientes:

Tabla N° 2: Roles de los miembros del Grupo Elaborador de Guías

Nombre	Rol en el GEG
Pilar Elena Mazzetti Soler Isabel Tagle Lostaunau Yrma Soledad Quispe Zapana Gloria Amalia Vargas Nuñez Leonel Mario Lozano Vasquez	Planificación del desarrollo de la guía, colaboró en la revisión y contextualización de recomendaciones, colaboró en la evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y colaboró en la redacción del borrador de GPC.
Yrma Soledad Quispe Zapana Maria Meza Vega Juan Luis Cam Paucar Francisco Aquino Peña Víctor Vargas Bellina Gladys Guillen Tello Víctor Campuzano Lezama	Planificación del desarrollo de la guía, colaboró en la validación de preguntas o ítems clínicos de la GPC, validación de criterios preliminares de evaluación de GPC, validación y contextualización de las recomendaciones, evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y colaboró en la redacción del borrador de GPC.
Carlos Alexander Alva Diaz Nicanor Mori Quispe Kevin Pacheco Barrios Josmel Pacheco Mendoza Victor Andres Velasquez Oscar Orlando Rivera Torrejon Cristina Andrely Huerta Rosario Christoper Alarcón Ruiz	Planificación del desarrollo de la guía, colaboró en la búsqueda y Evaluación de las GPC existentes, colaboró en la validación de criterios preliminares de evaluación de GPC, colaboró en la evaluación de aceptabilidad y aplicabilidad de las recomendaciones y redactó el borrador final de GPC.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

c. Siglas y acrónimos

- **ABC:** Area Bajo la Curva
- **AGREE:** Appraisal of Guidelines for Research and Evaluation
- **AIDP**: Acute inflammatory demyelinating polyneuropathy)
- **AMAN**: Acute motor axonal neuropathy
- **AMSAN**: Acute motor-sensory axonal neuropathy
- **AMSTAR:** Assessing the Methodological of Quality of Systematic Review
- **CENTRAL:** The Cochrane Central Register of Controlled Trials
- **CIDP**: Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy
- **DE:** Desviación estándar
- **DOR:** Diagnostic Odds Ratio
- **Dr.:** Grado académico de Doctor
- **ECA:** Ensayo clínico aleatorizado
- **EsSalud:** Seguro Social de salud del Perú
- **GEG:** Grupo Elaborador de la GPC
- **EV:** Endovenoso
- **GEG-Local:** Grupo Elaborador de la GPC local
- **GPC:** Guía de Práctica Clínica
- **GRADE:** Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation
- **HNDAC:** Hospital Nacional Daniel Alcides Carrión
- **HSROC:** Hierarchical Summary Receiver Operating Characteristic
- **IC 95%:** Intervalo de confianza al 95%
- **IM:** intramuscular
- **INCN:** Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
- **IETSI:** Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación
- **Lic**: Licenciado(a)
- **MA:** Meta-análisis
- **MC:** Médico Cirujano
- **MINSA:** Ministerio de Salud del Perú
- **Mg.:** Grado académico de Magister o Maestro
- **NICE:** The National Institute for Health and Care Excellence
- **OR:** Odds ratio
- **PICO:** Población, Intervención, Comparador y Descenlace (del inglés Outcome)
- **PFA:** Parálisis Flácida Aguda
- **RR:** Riesgo Relativo
- **RS:** Revisión Sistemática
- **SGB:** Síndrome de Guillain Barré
- **SMF**: Síndrome de Miller – Fisher
- **TC:** Tomografía Computarizada
- **RMN:** Resonancia Magnética Nuclear
- **USIL:** Universidad San Ignacio de Loyola
- **VO:** vía oral

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

d. Declaración de conflictos de interés

Todos los integrantes del equipo elaborador de la presente GPC firmaron una declaración de conflictos de interés, en la cual afirmaron no tener conflictos de interés con respecto a las recomendaciones de la GPC, no estar involucrados en actividades remuneradas o financiadas por instituciones privadas relacionadas al ámbito de esta GPC en los últimos 24 meses, no estar involucrados como investigadores en ensayos clínicos en curso sobre el tema en los últimos 24 meses, no haber recibido donaciones o beneficios por parte de los grupos interesados en las recomendaciones y no ser parte de grupos profesionales con conflictos de interés. (Anexo Nº 5)

e. Antecedentes

En el Perú no se ha identificado GPCs actualizadas y elaboradas con las pautas establecidas en norma a nivel nacional que aborden el diagnóstico y tratamiento de pacientes con SGB. En ese sentido, dado que el 2015 se publicaron la Norma Técnica N° 117-MINSA/DGSP-V.01 para la elaboración y uso de GPC en el MINSA (RM N° 302-2015/MINSA) (6) y el Documento Técnico para la elaboración de guías de práctica clínica del MINSA (RM N° 414-2015/MINSA) (17) donde se establece los nuevos criterios y metodología para elaborar GPCs. Por lo tanto se hace necesario contar con una guía que cumpla los actualescriterios actuales de calidad.

Además, el 2016, se publica mediante Resolución N° 12-IETSI-ESSALUD-2016 del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación del Seguro Social la Directiva para el desarrollo de Guías de Práctica Clínica en el Seguro Social con el objetivo de establecer normas, criterios y procedimientos que regulen la priorización, elaboración, evaluación, aprobación y difusión de GPC, en esta directiva se establece los lineaminetos generales para la el desarrollo de Novo, adaptación y adopción de GPC. Esta norma ha sido elaborada por una institución que pertenece al EsSalud, organismo que se encuentra bajo rectoría del MINSA, y que se encuentra actualmente a la vanguardia en la elaboración de GPC basadas en evidencias con respeto de las actuales normas de elaboración (18).

En el marco de estos documentos, se hace necesario contar con una guía que cumpla los criterios actuales de rigor metodológico y de calidad dentro del enfoque de los temas prioritarios del sistema de salud peruano y especificamete de las enfermedades neurológicas priorizadas por el INCN.

P. MAZZETTI S

f. Alcance y objetivos de la GPC

Objetivos:

Los objetivos de la presente guía son:

- Contribuir a la identificación temprana de pacientes con sospecha clínica de SGB.
- Establecer el diagnóstico de SGB con el apoyo de la evaluación clínica y exámenes auxiliares.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO G. VARGAS

- Identificar tempranamente el área de manejo más apropiado del paciente con sospecha clínica de SGB.
- Identificar tempranamente los criterios para uso de monitoreo continuo, ventilación mecánica y manejo en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI).
- Iniciar tratamiento específico de forma oportuna.
- Brindar el tratamiento de soporte en pacientes con SGB.

Población a la cual se pretende aplicar la guía:

La presente guía es aplicable a los pacientes adultos (preferentemente mayores de 18 años), con sospecha y/o diagnóstico de SGB.

La guía se enfoca en los siguientes puntos:

- Detección y diagnóstico de personas con SGB.
- Identificación del área adecuada de manejo de pacientes con SGB.
- Tratamiento específico de personas con SGB.
- Tratamiento de medicina física y rehabilitación en pacientes con SGB.

Podría servir de referencia para personas menores 18 años sin embargo no es aplicable para el diagnóstico o tratamiento de otros tipo de diagnóstico de parálisis flácida diferentes a SGB.

g. Usuarios y ámbito de la GPC

Usuarios de la GPC:

La guía está dirigida a los profesionales de la salud que participan de los equipos multidisciplinarios de manejo de pacientes con SGB a nivel hospitalario, incluyendo médicos neurólogos, médicos de áreas críticas (emergencia, unidad de cuidados intermedios, unidad de cuidados intensivos), enfermeras, químicos farmacéuticos, especialistas en salud pública, especialistas en efectividad clínica y administración en salud, así como servir de referencia a médicos generales en todos los niveles de atención de MINSA. Además esta guía servirá para personas con SGB, grupos de soporte y proveedores de salud.

Ámbito asistencial:

El ámbito asistencial incluye todos los servicios o unidades, en lo que corresponda a cada nivel de atención según su complejidad, disponibilidad de profesionales de salud, técnicas diagnósticas y medicamentos.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

VARGAS

II. Métodos

a. Formulación de las preguntas clínicas

En concordancia con los objetivos y alcances de esta GPC, el GEG-Local formuló un listado de preguntas clínicas tipo PICO (Población, Intervención, Comparador y Desenlace, del inglés Outcome) mediante discusiones periódicas, intentando incluir las decisiones más importantes que debe tomar el personal de salud con respecto a la condición abordada.

Tabla N° 3: Preguntas clínicas para 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?

b. Búsqueda y selección de GPC

La búsqueda de GPC se realizó de manera sistemática para recolectar GPC de los últimos 10 años (periodo 2008-2018). Esta búsqueda se realizó en diversos buscadores y bases de datos, durante mayo del 2018. Los buscadores utilizados, las estrategias de búsqueda, y el número de resultados en cada buscador se exponen en el **Anexo N° 1**.

Se encontraron 7 GPC que abordaran el ámbito de la presente GPC.

Tabla N° 4: GPC identificadas

Título	Año	Formula recomendaciones	Tema abordado en guía	Organización
Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection (19)	2016	Sí	Diagnóstico y Tratamiento	OMS
Diagnóstico y tratamiento. Sindrome de Guillain-Barré. Segundo y Tercer Nivel de Atención (20)	2016	Sí	Diagnóstico y Tratamiento	CENETEC

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice—Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Seventh Special Issue (21)	2016	No	Plasmapheresis	American Society for Apheresis
Evidence-based guideline: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology (22)	2012	Sí	Immunoglobulin	American Academy of Neurology
Evidence-based guideline update: plasmapheresis in neurologic disorders. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology (23)	2011	Sí	Plasmapheresis	American Academy of Neurology
Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neurologic diseases (24)	2012	Sí	Immunoglobulin	Croatian Society for Neurovascular Disorders, Croatian Medical Association
EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases (25)	2008	Sí	Immunoglobulin	European Federation of Neurological Societies

WHO: World Health Organization – Geneva.
CENETEC: Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud – México.

P. MAZZETTI S

Se preseleccionaron las 2 GPC (19, 20) que cumplieron con realizar RS para al menos una de las preguntas formuladas por el GEG-Local, la cual cumpla con las siguientes características:

a. Se especifica en qué bases de datos se realizó
b. Se especifican los términos de búsqueda utilizados
c. Se especifica los criterios de inclusión de los estudios encontrados

I. TAGLE L.

Seguidamente, dos metodólogos procedieron a evaluar las GPC preseleccionadas en forma independiente utilizando el instrumento AGREE-II (http://www.agreetrust.org/agree-ii/). Se

A. CARRASCO G. VARGAS

discutieron los ítems de AGREE-II con diferencias mayores a 2 puntos en cada GPC para llegar a un consenso, y un tercer consultor participó cuando no hubiese acuerdo. Se seleccionaron aquellas GPC con un puntaje mayor de 60% en el dominio 3 (rigor metodológico):

Tabla N° 5: Evaluación AGREE de las GPC identificadas

Guía de Práctica Clínica	DOMINIO 1. Alcance y Objetivos	DOMINIO 2. Participación de los Implicados	DOMINIO 3. Rigor en la elaboración	DOMINIO 4. Claridad en la presentación	DOMINIO 5. Aplicabilidad	DOMINIO 6. Independencia editorial	Evaluación global
CENETEC-16	78%	50%	27%	78%	33%	100%	NO
WHO-16	50%	67%	46%	50%	17%	100%	NO

GPC CENETEC-16: Diagnóstico y tratamiento. Síndrome de Guillain-Barré. Segundo y Tercer Nivel de Atención. 2016. Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud – México.
GPC WHO-16: Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection. 2016. Geneva.

Finalmente se decidió hacer una GPC de novo, utilizando como principal referencia a las guías CENETEC-16 (20) y WHO-16 (19).

c. Búsqueda de RS publicadas como artículos científicos

Para los desenlaces de interés de cada pregunta PICO planteada, se realizó una búsqueda sistemática de RS publicadas como artículos científicos. Esta búsqueda fue realizada en las bases de datos Medline y CENTRAL. Los términos de búsqueda y otros detalles de cada búsqueda se encuentran en el **Anexo N° 2**.

d. Selección de evidencias para la toma de decisiones para cada pregunta:

Una vez que se contaron con RS (ya sea la RS de una GPC, o una RS publicada como artículo científico, o realizada de novo o artículos individuales), se realizó lo siguiente para cada pregunta:

- **Para formular recomendaciones basadas en evidencia:**
  Para las preguntas para las que el GEG-Local consideró que era posible y necesario basarse en evidencias para responder dicha pregunta:
  - Para las preguntas para las cuales no encontró ninguna RS: se realizaron RS de novo de estudios primarios para los desenlaces de interés de dicha pregunta
  - Para las preguntas para las cuales se encontró alguna RS: Se evaluaron todas las RS y se determinó si al menos una cumplió con los criterios mínimos de calidad de acuerdo a los metodólogos para ser utilizada para la toma de decisiones. Si alguna RS cumplió con los criterios de calidad:
    - Se realizó una selección de una RS a ser utilizada para cada desenlace de interés, considerando para ello: la calidad evaluada con AMSTAR-II (26), la fecha en la que realizó la búsqueda, y el número de estudios encontrados.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

- Asimismo, se decidió si era pertinente actualizar la RS seleccionada, considerando para ello: el tiempo que ha transcurrido desde la búsqueda realizada por la RS, la actualidad de la pregunta, la consistencia y precisión de los resultados de la RS, y la velocidad de producción científica de estudios en el tema.
- Si para algún desenlace de interés no existiera una RS, y el GEG-Local consideró importante tener información al respecto, se realizó una RS de novo de estudios primarios para dicho desenlace.

- Para cada pregunta, una vez que se definió la evidencia para evaluar cada desenlace de interés, se decidió si era necesario realizar un metaanálisis para dicho desenlace, considerando para ello: la existencia de un metaanálisis previo realizado por la RS seleccionada, la posibilidad de realizar metaanálisis con los estudios recolectados, y la utilidad que tendría contar con un metaanálisis.
- Para cada pregunta, cuando para cierto desenlace los estudios seleccionados no se pudieron metaanalizar, se consideró el o los estudios más representativos para la toma de decisiones. Cuando solo se contó con un estudio, se consideró dicho estudio para la toma de decisiones.

- **Para formular Puntos de Buena Práctica:**
  Para las preguntas para las que el GEG-Local consideró que no era necesario o no era posible basarse en evidencias para responder dicha pregunta (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, u otros motivos): se decidió no formular recomendaciones para responder esta pregunta, sino puntos de buena práctica clínica.

Los procesos de actualización de la evidencia de alguna RS y de realización de RS de novo serán detallados a continuación:

e. Actualización de la evidencia de alguna RS

Cuando se decidió que era pertinente actualizar alguna RS (ya sea para uno o varios desenlaces de interés) se realizó una búsqueda sistemática de estudios primarios en Medline y CENTRAL. Los términos de búsqueda, criterios de inclusión, y número de estudios encontrados de las actualizaciones realizadas para cada pregunta se detallan en el **Anexo N° 2**.

f. Realización de RS de novo

Cuando se decidió realizar una RS de novo para alguna pregunta o para algún desenlace en particular, se realizó una búsqueda sistemática de estudios primarios en Medline y CENTRAL. Los términos de búsqueda, criterios de inclusión, y número de estudios encontrados en estas RS se detallan en el **Anexo N° 2**.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

g. Evaluación de la calidad de la evidencia.

Para evaluar la calidad de la evidencia, se siguieron los siguientes pasos:

- Evaluación del riesgo de sesgo
- Evaluación de la calidad de la evidencia

Evaluación de riesgo de sesgo

Para cada uno de los estudios primarios seleccionados, se evaluó la necesidad de realizar la evaluación de riesgo de sesgo. Esta fue por lo general realizada cuando la RS seleccionada no contó con dicha evaluación, o cuando la RS contó con dicha evaluación pero ésta no era de calidad o esperablemente cambiaría con respecto al desenlace que se estuviera evaluando (por ejemplo, el riesgo de sesgo por no realizar el cegamiento de los evaluadores sería diferente para el desenlace dolor que para el desenlace muerte).

Las evaluaciones realizadas para identificar el riesgo de sesgo de los estudios se muestran en el **Anexo N° 3**. Las herramientas usadas para evaluar el riesgo de sesgo fueron:

- Los ECA fueron evaluados usando la herramienta de riesgo de sesgo de Cochrane (27)
- Los estudios observacionales fueron evaluados usando la herramienta de Newcastle-Ottawa (28)

Evaluación de la calidad de la evidencia

Para evaluar la calidad de la evidencia, se siguió la metodología GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*). La calidad de la evidencia según esta metodología se basa en 5 puntos: riesgo de sesgo, inconsistencia de los resultados, evidencia no directa, imprecisión y sesgo de publicación (29).

Para ello, se elaboraron tablas de perfiles de evidencia para cada pregunta PICO (**Anexo N° 4**):

- Para aquellos desenlaces para los cuales no contó con una tabla de perfil de evidencias GRADE anterior, se elaboraron estas tablas.
- Para aquellos desenlaces para los cuales se contó con una tabla de perfil de evidencias GRADE anterior, se evaluó si se podían usar estas tablas o se debían elaborar nuevas tablas. Se elaboraron nuevas tablas cuando se sospechó que la tabla original no correspondía a nuestro contexto o presentaba inconsistencias.

h. Formulación de las recomendaciones.

Para la formulación de las recomendaciones, el GEG-Local evaluó la evidencia recolectada para cada una de las preguntas clínicas PICO en reuniones periódicas.

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 (29). Además, para esta GPC se evaluó la aceptabilidad y factibilidad de las recomendaciones, con miras a su implementación.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Se estableció la dirección y la fuerza de cada recomendación. La dirección pudo ser a favor o en contra, y la fuerza pudo ser fuerte o débil (30). Además de las recomendaciones, se establecieron puntos de buena práctica clínica.

Tabla N° 6: Significado de fuerza y dirección de la recomendación, así como de los puntos de buena práctica clínica

Características	Significado
Fuerza de la recomendación	
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"
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 podrían no seguirla. 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
Punto de buena práctica clínica	Para formular los puntos de buenas prácticas clínicas no se han realizado búsquedas ni evaluaciones de la evidencia. El GEG-Local emite estos puntos en base a su experiencia clínica

i. Validación de la Guía de Práctica Clínica.

Validación con expertos

En esta etapa se realizó una reunión con expertos temáticos donde, en primer lugar, se expuso la introducción, la metodología, las preguntas clínicas, las recomendaciones, los puntos de BPC y los flujogramas de la GPC. Como siguiente paso, se realizó una discusión entre le GEG-Local y los expertos temáticos enfocada en las recomendaciones los puntos de BPC y los flujogramas de la GPC. Finalmente, se tomaron en cuenta las observaciones pertinentes para realizar cambios menores en la formulación o presentación de las recomendaciones.

Se realizó la técnica Delphi para establecer el consenso y recoger los aportes de los expertos temáticos en relación a las recomendaciones, los puntos de BPC y los flujogramas.

Los asistentes a esta reunión de validación con expertos se exponen en la Tabla N° 7

Tabla N° 7: Asistentes a la reunión de validación de expertos

Nombre	Institución	Profesión/Cargo
Milagros Lizbet Ibañez Cabañas	Hospital Central Policia Nacional del Perú "Luis N. Saenz"	Jefe del servicio de Neurología
Mirla Vanessa Villafuerte Espinoza	Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins / Policlínico Peruano Japonés	Médico Neurólogo

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Nombre	Institución	Profesión/Cargo
Edgard Max Rojas Huerto	Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen	Médico Neurólogo
Armin Heli Delgado Salinas	Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins	Médico Neurólogo
Wenzel Ivan Dueñas Pacheco	Hospital Maria Auxiliadora	Médico Neurólogo
Juan Carlos Lazo Velasquez	Hospital Nacional Arzobispo Loayza	Médico Neurólogo

Validación con tomadores de decisiones.

En esta etapa se realizó una reunión con tomadores de decisiones donde, en primer lugar, se expuso la introducción, la metodología, las preguntas clínicas, las recomendaciones, los puntos de BPC y el flujograma de la GPC. Como siguiente paso, se realizó una discusión entre le GEG-Local y los tomadores de decisiones enfocada en las recomendaciones los puntos de BPC y el flujograma de la GPC. Finalmente, se tomaron en cuenta las observaciones pertinentes para realizar cambios menores en la formulación o presentación de las recomendaciones.

Los asistentes a esta reunión de validación con tomadores de decisiones se exponen en la Tabla N° 8.

Tabla N° 8: Asistentes a la reunión de tomadores de decisiones

Nombre	Institución
Pilar Elena Mazzetti Soler	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Isabel Tagle Lostaunau	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Yrma Soledad Quispe Zapana	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas
Leonel Mario Lozano Vasquez	Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

Revisión externa.

El GEG-Local decidió que la revisión externa se llevaría a cabo convocando:

- Mg. Charles Huamaní Saldaña, Médico Neurológo, Maestría en Ciencias en Investigación Epidemiológica por la Universidad Peruana Cayetano Heredia, Ex Editor científico de la Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública del Instituto Nacional de salud INS, periodo 2011-2013. Del Hospital Nacional Adolfo Guevara Velasco, Essalud Cusco,

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

VARGAS

Desarrollo de las Preguntas y Recomendaciones Basadas en la Evidencia

a. Glosario

Capacidad vital forzada: volumen medido en una exhalación forzada posterior a una inhalación forzada.

Desmielinización: proceso degenerativo que afecta a las vainas mielínicas de las fibras nerviosas. Se observa frecuentemente en la patología del sistema nervioso periférico como el SGB.

Disautonomias: se refiere a las alteraciones autonómicas en pacientes con SGB como: arritmias cardíacas, íleo paralítico, disfunción vesical–fundamentalmente retención urinaria al inicio de la enfermedad–, modificaciones del electrocardiograma, parálisis de la acomodación, hipertensión transitoria, disminución de la sudación e hipotensión profunda.

Severidad y/o Discapacidad: limitación en la actividad referida a las dificultades en la ejecución calificadas en distintos grados que supongan una desviación importante en cantidad y calidad en relación en una persona sin alteración de salud.

Electroneuromiografia (ENMG): estudio electrofisiológico que incluye el análisis de la conducción nerviosa sensorial y motora (neurografía) y la evaluación de la actividad eléctrica muscular (miografia).

Enfermedad autoinmune: acción de los efectores inmunológicos hacia componentes de la propia biología corporal. En este caso el sistema inmunitario se convierte en el agresor atacando estructuras corporales.

Estudio electrofisiológico: es un examen que permite realizar estudios de conducción nerviosa y evaluar la condición muscular.

Fase de meseta: Periodo en el curso de la enfermedad que se caracteriza por no presentar mayor deterioro clínico.

Fisioterapia: Conjunto de técnicas manuales o mecánicas, aplicadas sobre un paciente con el objeto de tratar o rehabilitar una disfunción física.

Intubación endotraqueal: la colocación de un tubo a través de la tráquea para mantener permeable la misma y permitir la aspiración de secreciones y la ventilación mecánica.

Mimetismo molecular: es la semejanza que existe entre un antígeno de un microorganismo con antígenos de un organismo pluricelular.

Nadir: punto de mayor deterioro en el curso de la enfermedad. (historia natural de la enfermedad).

Parálisis flácida aguda (PFA): Afección de inicio rápido caracterizada por debilidad muscular en las extremidades, afectando en ocasiones a los músculos de la respiración y/o a las estructuras anatómicas dependientes del tronco del encéfalo. El término flácida se refiere a la ausencia de espasticidad o de otros signos de trastorno motor dependiente de la primera motoneurona

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

tales como hiperreflexia, clonus o respuesta plantar extensora.

Parestesia: sensación anormal erróneamente localizada que afecta la sensibilidad general u otra modalidad sensorial.

Plasmaféresis: técnica que consiste en separar el plasma de las células sanguíneas mediante el uso de una membrana de filtración o centrifugación. Las células sanguíneas son transfundidas al paciente en el mismo momento en que el plasma es removido. Para mantener el volumen y el equilibrio osmótico, estas se mezclan con albúmina en gelatina o plasma fresco. La plasmaféresis tiene restricciones y morbilidad significativas. Se necesitan dispositivos y equipo humano específico y entrenado en el uso de circulación extracorpórea. La eficacia clínica depende de muchos factores que incluyen el volumen de la plasmaféresis, el número y frecuencia de las sesiones, el tipo de solución a reponer, y la técnica de separación.

Presión inspiratoria máxima: máxima presión generada durante la inspiración mediante una pieza bucal a la vez que se ocluye la nariz.

Presión espiratoria máxima: máxima presión generada durante la espiración.

Rehabilitación: conjunto de técnicas y métodos que sirven para recuperar una función o actividad del cuerpo que ha disminuido o se ha perdido a causa de un traumatismo o de una enfermedad.

Ventilación mecánica: todo procedimiento de respiración artificial que emplea un aparato para suplir o colaborar con la función respiratoria de una persona de forma que mejore la oxigenación.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

b. Diagnóstico

Pregunta 1. En pacientes con sospecha de SGB ¿Cuáles son los criterios válidos para el diagnóstico?

Antecedentes clínicos:

El diagnóstico del SGB es eminentemente clínico, sin embargo, la estandarización de los criterios diagnósticos no ha sido del todo aclarada, generando dificultades diagnosticas en médicos no especialistas y especialmente en condiciones epidemiológicas adversas (brotes, epidemias). Por ello se formuló, en la presente GPC, la pregunta sobre la utilidad diagnóstica de los criterios para dicho síndrome, con el objetivo de homogenizar definiciones y ordenar adecuadamente el proceso diagnóstico del SGB.

Resumen de hallazgos

Se realizó una búsqueda sistemática de evidencia científica, realizada desde el inicio de los tiempos hasta mayo del 2018, usando los buscadores Pubmed y CENTRAL, con la finalidad de recopilar evidencias que hayan evaluado la utilidad diagnóstica de los criterios del síndrome de Guillain-Barré (**Anexo 2 y 3**). Se encontraron dos estudios observacionales de corte transversal: Fokke et al. 2013 (35) y Mateen et al. 2011(36). A continuación se resumen las características de los estudios encontrados:

Estudio	Puntaje NOS	Diseño	Metodología	Desenlaces críticos o importantes que son evaluados	Observaciones
Mateen 2011 et al.	15	Observacional transversal	79 casos de GB en India, menores de 15 años. Se evaluó los criterios comparándolo con el diagnóstico confirmado con el seguimiento y respuesta al tratamiento.	- Tasa de detección - Descripción de casos según criterios indicados	No se realizó cálculo de precisión diagnóstica, sólo de tasa de detección.
Fokke et al. 2013	13	Observacional transversal	567 casos de GB adultos obtenidos de diversas fuentes (2 ECAs, 1 cohorte multicéntrica). No se realizó comparación contra ningún estándar de oro para el diagnóstico.	- Descripción de casos según los criterios indicados	En este estudio no se evaluó ningún desenlace relevante para la pregunta, sin embargo, realizó una excelente descripción de las características clínicas confirmando que los criterios cubren las principales presentaciones de la enfermedad.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

N. CARRASCO

G. VARGAS

Resumen de evidencia: beneficios y daños

Para la presente pregunta se decidió usar el estudio de Mateen et al. 2011, debido a que presentabas los desenlaces que se buscaban para la pregunta, además no se halló desenlaces similares en el estudio de Fokke et al. 2013, para realizar un metaanálisis. Se resume la evidencia para un desenlace crítico:

- ***Tasa de detección – Nivel 1***

  En el estudio observacional (n=79), se encontró una tasa de detección de casos síndrome de GB con los criterios diagnósticos de certeza 1 (ver tabla xx), de 62 %, IC del 95%: 50,4 a 72,4 efecto absoluto: 620 eventos más por cada 1000 pacientes con sospecha de SGB, ***calidad de la evidencia muy baja***).

- ***Tasa de detección – Nivel 2***

  En el estudio observacional (n=79), se encontró una tasa de detección de casos síndrome de GB con los criterios diagnósticos de certeza 2 (ver tabla xx), de 83,5 %, IC del 95%: 73.5 a 90,9 efecto absoluto: 835 eventos más por cada 1000 pacientes con sospecha de SGB, **calidad de la evidencia muy baja).**

- ***Tasa de detección – Nivel 3***

  En el estudio observacional (n=79), se encontró una tasa de detección de casos síndrome de GB con los criterios diagnósticos de certeza 3 (ver tabla xx), de 86,1 %, IC del 95%: 76,5 a 92.8 efecto absoluto: 861 eventos más por cada 1000 pacientes con sospecha de SGB, ***calidad de la evidencia muy baja***).

Balance beneficios/riesgos y calidad de la evidencia:

- Que en comparación con el no usar criterios diagnósticos, los criterios de Brighton mostraron:
  - Adecuada tasa de detección de caso de GB para el nivel 1 de certeza (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nº 4).**
  - Adecuada tasa de detección de caso de GB para el nivel 2 de certeza (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nº 4).**
  - Adecuada tasa de detección de caso de GB para el nivel 3 de certeza (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nº 4).**

- **Conclusión:** Para pacientes con sospecha de SGB, usar criterios diagnósticos mejora la tasa de detección. (calidad de la evidencia: **moderada**).

P. MAZZETTI S

Valoración de los desenlaces por los pacientes: El GEG-Local consideró que los desenlaces priorizados para esta pregunta son relevantes y críticos para los pacientes.

Preferencias de los pacientes/familiares: El GEG-Local consideró que los pacientes/familiares no tendrían preferencias marcadas a favor usar o no criterios diagnósticos.

Aceptabilidad de los profesionales de la salud: El GEG-Local consideró que aunque no se suele usar criterios diagnósticos específicos para esta enfermedad los criterios de Brighton incluyen

I. TAGLE L.

A. CARRASCO G. VARGAS

y estandarizan la evaluación clínica y exámenes auxiliares que se realiza de manera habitual, por lo que los médicos especialistas y no especialistas estarían de acuerdo con su uso.

Factibilidad: El GEG-Local consideró que el uso de criterios diagnósticos para el síndrome de GB es totalmente factible, en especial el nivel 3 de certeza que incluyen evaluación clínica fundamentalmente.

Uso de recursos: El GEG-Local consideró que el uso de los criterios diagnósticos de Brighton con un nivel de certeza 3, no implicaría mayores gastos, sin embargo, el GEG-Local contempla la posibilidad de realizar exámenes auxiliares (estudio de LCR, evaluación electrofisiológica) según disponibilidad, en especial en niveles de atención terciarios, por lo que los costos podrían incrementarse, sin embargo con mejor precisión diagnóstica el uso de recursos sería menor a largo plazo, evitando secuelas posteriores y discapacidad en estos pacientes.

Dirección y fuerza de la recomendación:

- **Dirección de la recomendación:** El GEG-Local, considerando que el uso de los criterios diagnósticos de Brighton mejora la tasa de detección, se decidió formular una recomendación **a favor de su uso.**
- **Fuerza de la recomendación:** A pesar de que la evidencia fue muy baja, la aceptabilidad, valores y preferencias, y costos van a favor del uso de los criterios diagnósticos, por lo que, el GEG-Local decidió realizar una recomendación **fuerte** al respecto.

Justificación de puntos de buena práctica clínica:

El GEG-Local consideró importante resaltar que la evaluación clínica necesaria para identificar los criterios diagnósticos de Brighton debe ser realizada por un profesional de la salud con experiencia en el examen neurológico, para evitar diagnósticos erróneos.

Además, el GEG-Local, consideró que tomar en cuenta otros factores clínicos que alejan el diagnóstico de SGB, los cuales tienen que ser evaluados para descartar el diagnóstico (tabla de diagnósticos diferenciales YYY)(37).

Asimismo, el GEG-Local reafirma que el diagnóstico de SGB es eminentemente clínico, sin embargo, para mejorar la certeza diagnóstica y para identificar características que descarten el diagnóstico, se consideró realizar punción lumbar a los pacientes con diagnósticos de sospecha de SGB para evaluar si existe disociación citoalbumínica en el LCR o realizar el diagnóstico diferencial; ya que el hallazgo de disociación no es frecuente los primeros días de enfermedad, se consideró que es preferente estudiar la disociación a partir de la segunda semana de inicio de la enfermedad(38). Sin embargo el estudio de LCR no se debería retrasar para considerar el estudio de otras posibles causas sobretodo en el contexto de brotes epidemiológicos.

P. MAZZETTI S.

De la misma manera, el GEG-Local, evaluó el rol de los estudios electrofisiológicos, consideró que puede incrementar la precisión diagnóstica y además diferenciar el fenotipo subclínico de SGB, por lo que donde y cuando sea posible se debe realizar pruebas de electrofisiologías en estos pacientes(38).

Adicionalmente, el GEG-Local, precisó que los criterios de severidad de Hughes (tabla xyz) son importantes para la tipificación diagnóstica y deben evaluarse en todo paciente que cumpla criterios de sospecha para SGB(38).

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

tratamiento específico y los resultados del estudio del LCR y electrofisiología no deberían retrasarlo.

Recomendación:
*Se recomienda usar los criterios de Brighton para realizar el diagnóstico de caso confirmado de SGB que consisten en que toda persona presente los siguientes signos y síntomas (Tabla Nº 10): **(recomendación fuerte a favor, calidad de evidencia muy baja)*** *1) Debilidad muscular bilateral y flácida de las extremidades; y* *2) Hiporreflexia o arreflexia en las extremidades con debilidad; y* *3) Patrón de enfermedad monofásica,* *4) Intervalo de 12 horas a 28 días, entre el inicio y la máxima debilidad con meseta clínica posterior; y* *5) Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.* *Con cumplimiento de los siguientes criterios:* *1) Disociación albumino-citológica en LCR (nivel de proteínas mayor del normal de laboratorio y < 50 células/µl);* *2) Hallazgos electrofisiológicos compatibles con SGB.*
Puntos de buena práctica clínica:
• *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 Nº 10)* • *Un caso descartado de SGB es un caso sospechoso en el que durante la investigación se identifica otra patología (diagnóstico diferencial, Tabla Nº 12).* • *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.* • *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 o 2 de Brighton), tipificar el subtipo (Tabla Nº 9 y 11) y el pronóstico.* • *Para evaluar la severidad se utilizará la escala de Hughes (Tabla Nº 15).* • *En un paciente con sospecha de SGB y criterio de severidad (Hughes > 2) se debería iniciar tratamiento específico y los resultados del estudio del LCR y electrofisiología no deberían retrasarlo.*

G. VARGAS

A. CARRASCO

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

c. Tratamiento específico

Pregunta 2. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el tratamiento con plasmaféresis?

Antecedentes clínicos:

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. (39, 40)

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. (3) Este tratamiento se administra por un equipo multidisciplinario en condiciones hospitalarias siendo el SGB la mayor indicación para su uso en el Perú. (41)

Debido a que es un procedimiento invasivo y se requieren equipos sofisticados para su aplicación (42), puede ser un reto optimizar el uso de plasmaféresis. Por lo tanto, se decidió incluir esta pregunta clínica en la GPC, para evaluar eficacia y seguridad de la plasmaféresis frente a placebo o tratamiento estándar en el tratamiento de pacientes diagnosticados con SGB.

Resumen de hallazgos

Se realizó una búsqueda sistemática de evidencia científica, realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 2018, usando los buscadores Pubmed y CENTRAL, con la finalidad de recopilar evidencias que hayan comparado plasmáferesis con placebo o tratamiento estándar (**Anexo 2 y 3**) se encontró una RS publicadas como artículo científico: Chevret et al. 2017.(43) A continuación se resumen las características de la RS encontrada:

Estudio	Puntaje AMSTAR 2	Diseño	Metodología	Desenlaces críticos o importantes que son evaluados por la RS	Observaciones
Chevret et al. 2017(43)	15	RS con MA	RS y MA realizado en pacientes con SGB. Se comparó el tratamiento frente a placebo.	- Mortalidad - Infección severa - Caminar con ayuda - Mejora en 1 grado de discapacidad. - Caminar sin ayuda - Ventilación Mecánica - Recuperación completa de la fuerza muscular - Secuelas motoras severas - Recaídas	Es una actualización de una RS previa Raphael 2012(38).(44) No se encontró nuevos estudios

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Resumen de evidencia: beneficios y daños

Para la presente pregunta se decidió usar la RS de Chevret et al. 2017, debido a que tiene mejor puntaje de calidad (AMSTAR 2), mayor cantidad de estudios incluidos (9) y desenlaces evaluados. Se resume la evidencia para 8 desenlaces críticos y uno importante:

Para la presente pregunta se resume la evidencia para 6 desenlaces críticos y 3 importantes:

- ***Mortalidad después de 1 año***

En el meta-análisis realizado (n=649, 6 estudios), no se encontró asociación estadísticamente significativa para afirmar una reducción en la mortalidad después de 1 año posteriores al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 0.86; IC del 95%: 0.45 a 1.65 efecto absoluto: 8 eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia muy baja***).

- ***Infección severa durante la estancia hospitalaria***

En el meta-análisis realizado (n=556, 3 estudios), no se encontró asociación estadísticamente significativa para afirmar una tendencia a la reducción en la infección severa durante la estancia hospitalaria posteriores al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 0.91; IC del 95%: 0.73 a 1.13 efecto absoluto: 33 eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia muy baja***).

- ***Ventilación mecánica después de 4 semanas***

En el meta-análisis realizado (n=623, 5 estudios), los resultados mostraron una reducción en el empleo de ventilación mecánica después de 4 semanas posteriores al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 0.53; IC del 95%: 0.39 a 0.74 efecto absoluto: 127 eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderada***).

- ***Caminar con ayuda después de 4 semanas***

En el meta-análisis realizado (n=349, 3 estudios), los resultados mostraron un aumento en la capacidad de caminar con ayuda después de 4 semanas posteriores al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 1.60; IC del 95%: 1.19 a 2.15; efecto absoluto: 159 eventos más por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia baja***).

- ***Mejora en un grado después de 4 semanas***

En el meta-análisis realizado (n=623, 5 estudios), los resultados mostraron un aumento en la mejora en un grado después de 4 semanas posteriores al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 1.64; IC del 95%: 1.37 a 1.96; efecto absoluto: 223 eventos más por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderado***).

- ***Caminar sin ayuda después de 4 semanas***

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

En el meta-análisis realizado (n=349, 3 estudios), los resultados mostraron un aumento en la capacidad de caminar sin ayuda después de 4 semanas posteriores al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 1.72; IC del 95%: 1.06 a 2.79 efecto absoluto: 85 eventos más por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia baja***).

- ***Recuperación completa de la fuerza muscular después de 1 año***

En el meta-análisis realizado (n=404, 5 estudios), los resultados mostraron un aumento en la recuperación completa de la fuerza muscular luego de 1 año posterior al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 1.24; IC del 95%: 1.07 a 1.45 efecto absoluto: 131 eventos más por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia baja***).

- ***Secuelas motoras severas después de 1 año***

En el meta-análisis realizado (n=649, 6 estudios), los resultados mostraron una reducción en la presencia de secuelas motoras severas luego de 1 año posterior al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 0,65; IC del 95%: 0,44 a 0,96 efecto absoluto: 59 eventos menos por 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia baja***).

- ***Recaídas durante el tiempo de seguimiento después de 1 año***

En el meta-análisis realizado (n=649, 6 estudios), los resultados mostraron un aumento en la el número de recaídas durante el tiempo de seguimiento luego de 1 año posterior al tratamiento con plasmaféresis en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 2,89; IC del 95%: 1,05 a 7,93 efecto absoluto: 23 eventos más por 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia baja***).

Balance beneficios/riesgos y calidad de la evidencia:

- Que en comparación con el tratamiento con placebo o tratamiento estandar, la plasmaferesis mostró:
  - No diferencia en modificar la mortalidad después de 1 año (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nª 4).**
  - No diferencia en modificar el riesgo de infección severa durante la estancia hospitalaria (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Diferencia a favor en mejorar en el empleo de Ventilación Mecánica después de 4 semanas (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Una mejora en el caminar con ayuda después de 4 semanas (calidad de la evidencia: **baja**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Diferencia a favor en mejorar en 1 grado después de 4 semanas (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Diferencia a favor en mejorar el caminar sin ayuda después de 4 semanas (calidad de la evidencia: **baja**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Diferencia a favor en mejorar la recuperación completa de la fuerza muscular luego de 1 año (calidad de la evidencia: **baja**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Diferencia a favor en mejorar la presencia de secuelas motoras severas luego de 1 año. (calidad de la evidencia: **baja**, ver **Anexo Nª 4).**

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

- Diferencia a favor en mayor riesgo de recaídas durante el tiempo de seguimiento luego de 1 año (calidad de la evidencia: **baja**, ver **Anexo Nº 4)**

- **Conclusión:** Para pacientes con SGB, hay mayores beneficios que riesgos al administrar plasmaféresis en comparación a placebo o tratamiento estándar (calidad de la evidencia: **moderada**)

Valoración de los desenlaces por los pacientes: El GEG-Local consideró que los desenlaces priorizados para esta pregunta son relevantes y críticos para los pacientes.

Preferencias de los pacientes/familiares: El GEG-Local consideró que los pacientes/familiares tendrían preferencias marcadas a favor del tratamiento con plasmaféresis.

Aceptabilidad de los profesionales de la salud: El GEG-Local consideró que aunque no se suele administrar el tratamiento con plasmaferesis rutinariamente, los médicos especialistas probablemente estarían de acuerdo con su uso.

Factibilidad: El GEG-Local consideró que la administración de plasmaféresis podria tener dificultades en su implementación por la necesidad de equipos especiales y personal entrenado en su administración, por lo cual esto podría afectar su factibilidad. Se necesitaría diseñar estrategias e inversión para un mayor acceso a esta terapia además de programas de entrenamiento especiales para los médicos.

Uso de recursos: El GEG-Local consideró que administrar plasmaferesis podría incrementar el uso de recursos. Por lo cual podría considerarse plantear lineas escalonadas de tratamiento de acuerdo a la severidad del SGB que presente el paciente. Sin embargo, tambien se reconoce que el tratamiento específico con plasmaféresis conllevaria un ahorro de recursos y gasto social a largo plazo puesto que se evitaria la discapacidad de los pacientes tratados.

Dirección y fuerza de la recomendación:

- **Dirección de la recomendación:** El GEG-Local, considerando que hay mayores beneficios que riesgos entre las opciones de tratamiento se decidió formular una recomendación **a favor de la plasmaféresis en lugar de placebo o tratamiento estándar.**
- **Fuerza de la recomendación:** A pesar que la calidad de la evidencia fue mayormente baja y requiere inversión económica en recursos, el tratamiento con plasmaféresis resulta ser una alternativa modificadora del curso de la enfermedad que sin tratamiento generaría secuelas discapacitantes, el GEG-Local decidió realizar una recomendación **fuerte** al respecto.

Justificación de puntos de buena práctica clínica:

- El GEG-Local consideró que ante la presencia de los mayores beneficios en el uso de plasmaféresis en el SGB, esta se debería considerar como tratamiento de acuerdo al tiempo de inicio de síntomas y la severidad de la crisis, entre otros. El empleo óptimo de la plasmaféresis debe ser lo más pronto posible, en pacientes con un tiempo de inicio de síntomas menor a 2 semanas la plasmaféresis resultó ser más efectiva en el manejo de la crisis aguda y complicaciones, (3, 44) en pacientes con grado de severidad >2 y del tipo bulbar.(34, 43, 45)
- Asimismo, el GEG-Local consideró necesario puntualizar la cantidad de sesiones a realizar. Según la American Society For Apheresis (ASFA) se recomienda realizar un mínimo de 4 sesiones de plasmaféresis de manera cotidiaria en un periodo de 8 a 10

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

días, en pacientes con SGB. No se ha determinado un mayor beneficio en administrar un mayor número de sesiones en pacientes con SGB.(21) A su vez, el realizar dos sesiones de plasmaféresis no ha mostrado tener efectividad en pacientes con severidad leve.(45)

- El GEG-Local consideró importante mencionar que a pesar que se pueden utilizar plasma fresco congelado como fluido de reemplazo albumina humana al 5%, el uso de esta última presenta menor frecuencia de eventos adversos (principalmente reacciones de hipersensibilidad) en comparación con el plasma fresco congelado.(41) GEG-Local recomienda que el volumen de plasma recambiado se calcula mediante la siguiente fórmula de Kaplan: ***Volumen de Plasma Estimado (Litros)= 0.07 x Peso (kg) x (1- hematocrito).(46, 47)***

- La plasmaféresis presenta algunas contraindicaciones que se detallan en la Tabla Nº 16 (48, 49)

Recomendación:
En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones. ***(Recomendación fuerte a favor, calidad de evidencia: moderada)***
Puntos de buena práctica:
• *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 > 2) o aquellos que desarrollan debilidad progresiva en musculatura orofaringea y ventilatoria.* • *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.* • *La plasmaféresis en pacientes con SGB leve (escala de severidad de Hughes ≤ 2) no ha demostrado generar beneficios a largo plazo.* • *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%.* • *Se requiere personal entrenado para la administración apropiada de plasmaféresis.* • *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)*

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Pregunta 3. En pacientes con SGB ¿Debería usarse inmunoglobulina endovenosa en vez de plasmaféresis como manejo modificador de la enfermedad?

Antecedentes clínicos:

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. (50)

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 esta claro el perfil de eficacia y seguridad, en especial en comparación con la plasmaféresis. (38)

Por lo tanto, se decidió incluir esta pregunta clínica en la GPC, para evaluar eficacia y seguridad de inmunoglobulinas frente a plasmaféresis en el tratamiento de pacientes diagnosticados con SGB.

Resumen de hallazgos

Se realizó una búsqueda sistemática de evidencia científica, realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 2018, usando los buscadores Pubmed y CENTRAL, con la finalidad de recopilar evidencias que hayan comparado inmunoglobulina endovenosa versus plasmaféresis (**Anexo 2 y 3**). Se encontraron dos RS publicadas: Hughes et al. 2014 (51) y Ortiz-Salas et al. 2016. (52) A continuación se resumen las características de las RS encontradas:

RS	Puntaje en AMSTAR 2	Diseño	Metodología	Desenlaces críticos o importantes que son evaluados por la RS	Observaciones
Hughes y col 2014 (51)	15	RS con MA	RS y MA realizado en pacientes con SGB. Se comparó la inmunoglobulina frente a plasmaféresis.	- Mortalidad después de 1 año. - Cambios en discapacidad a las 4 semanas - Mejora en 1 o más grados de discapacidad a las 4 semanas - Caminar con ayuda después de 4 semanas - Muerte o discapacidad desde de 12 meses - Recaída o fluctuación relacionada con el tratamiento. - Discontinuar tratamiento - Eventos adversos atribuidos al tratamiento	Es una actualización de una RS previa Hughes 2006. Se agregó solo un estudio.
Ortiz-Salas y col. 2016 (52)	13	RS con MA	5+ RS y MA realizado en pacientes con SGB. Se comparó la inmunoglobulina frente a plasmaféresis.	- Cambios en discapacidad a las 4 semanas	En esta RS se incluye estudios de SGB y de Miastenia Gravis.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Resumen de evidencia: beneficios y daños

Para la presente pregunta se decidió usar la RS de Hughes et al. 2014, debido a que tiene mejor puntaje de calidad (AMSTAR 2), mayor cantidad de estudios incluidos (siete) y desenlaces evaluados. Se resume la evidencia para 8 desenlaces críticos y uno importante:

- ***Mortalidad después de 1 año***

En el metaanálisis realizado (n=623, 7 estudios), no se encontró una asociación estadísticamente significativa para afirmar una reducción en la mortalidad después de 1 año posteriores al tratamiento con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (RR 0.78; IC del 95%: 0.31 a 1.95 efecto absoluto: 6 eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderada***).

- ***Cambios en discapacidad a las 4 semanas***

En el metaanálisis realizado (n=536, 5 estudios), la diferencia no fue estadísticamente significativa para afirmar una reducción en la discapacidad a las 4 semanas posteriores al tratamiento con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (DM 0.02; IC del 95%: -0.25 a 0.2, ***calidad de la evidencia moderada***).

- ***Mejora en 1 o más grados de discapacidad a las 4 semanas***

En el metaanálisis realizado (n=567, 6 estudios), no se encontró asociación estadísticamente significativa para afirmar una mejora en 1 o más grados de discapacidad a las 4 semanas posteriores al tratamiento con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (RR 1.08; IC del 95%: 0.94 a 1.23 efecto absoluto: 45 eventos más por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderada***).

- ***Muerte o discapacidad desde de 12 meses***

En la RS (n=243, 1 estudio), no se encontró una asociación estadísticamente significativa para afirmar una mejora en la muerte o discapacidad a los 12 meses posteriores al tratamiento con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (RR 0.98; IC del 95%: 0.55 a 1.72; efecto absoluto: 3 eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderada***).

- ***Recaída o fluctuación relacionada con el tratamiento.***

En el metaanálisis realizado (n=445, 3 estudios), no se encontró asociación estadísticamente significativa para afirmar una disminución en las recaídas o fluctuaciones relacionadas con al tratamiento con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (RR 0.89; IC del 95%: 0.42 a 1.89; efecto absoluto: 7 eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderado***).

P. MAZZETTI S

- ***Discontinuar tratamiento***

En el metaanálisis realizado (n=465, 4 estudios), se encontró un menor número de pacientes en los que se discontinuó su tratamiento entre los tratados con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (RR 0.14; IC del 95%: 0.05 a 0.36, efecto absoluto: 1[illegible] eventos menos por cada 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia alta***).

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

- ***Eventos adversos atribuidos al tratamiento***

En el metaanálisis realizado (n=388, 4 estudios), no se encontró asociación estadísticamente significativa para afirmar una disminución de eventos adversos atribuidos al tratamiento con inmunoglobulina en comparación a plasmaféresis (RR 0,84; IC del 95%: 0,54 a 1,30 efecto absoluto: 24 eventos menos por 1000 pacientes con SGB tratados, ***calidad de la evidencia moderada***).

Balance beneficios/riesgos y calidad de la evidencia:

- Que en comparación con el tratamiento con plasmaféresis, la inmunoglobulina mostró:
    - No diferencia en modificar la mortalidad después de 1 año (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en cambios en discapacidad a las 4 semanas (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en mejora en 1 o más grados de discapacidad a las 4 semanas (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en Muerte o discapacidad desde de 12 meses (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en recaída o fluctuación relacionada con el tratamiento (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en modificar la mortalidad después de 1 año (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en modificar la mortalidad después de 1 año (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - No diferencia en eventos adversos atribuidos al tratamiento (calidad de la evidencia: **moderada**, ver **Anexo Nº 4).**
    - Diferencia a favor en disminuir la tasa de pacientes que discontinuaron el tratamiento (calidad de la evidencia: **alta**, ver **Anexo Nº 4).**

- **Conclusión:** Para pacientes con SGB, no hay diferencias entre inmunoglobulina y plasmaféresis con respecto a los beneficios y riesgos (calidad de la evidencia: **moderada**).

Valoración de los desenlaces por los pacientes: El GEG-Local consideró que los desenlaces priorizados para esta pregunta son relevantes y críticos para los pacientes.

Preferencias de los pacientes/familiares: El GEG-Local consideró que los pacientes/familiares no tendrían preferencias marcadas a favor de uno u otro tratamiento.

Aceptabilidad de los profesionales de la salud: El GEG-Local consideró que aunque no se suele administrar estos tratamientos de manera rutinaria, los médicos especialistas probablemente estarían de acuerdo con su uso.

Factibilidad: El GEG-Local consideró que la administración de inmunoglobulina o plasmaféresis podría tener dificultades en su implementación por la necesidad de insumos, equipos especiales y personal entrenado en su administración, por lo cual esto podría afectar su factibilidad. Se necesitaría diseñar estrategias e inversión para un mayor acceso a esta terapia además de programas de entrenamiento especiales para los médicos y personal involucrado.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Uso de recursos: El GEG-Local consideró que administrar inmunoglobulina o plasmaféresis podría incrementar el uso de recursos, sin embargo el ahorro en costos a largo plazo, disminuyendo las secuelas y discapacidad, podría justificar su uso. No se encontró estudios de costo-efectividad que comparen ambas intervenciones, pero según comparación de costos unitarios, en nuestro medio los costos podrían ser mayores para la administración de esta intervención.

Dirección y fuerza de la recomendación:

- **Dirección de la recomendación:** El GEG-Local, considerando que no hay diferencia entre las opciones de tratamiento se decidió formular una recomendación **a favor de ambas: inmunoglobulina y plasmaféresis.**
- **Fuerza de la recomendación:** Debido a que la evidencia fue de calidad moderada, la aceptabilidad, valores y preferencias van a favor del uso de las intervenciones, el GEG-Local decidió realizar una recomendación **fuerte** al respecto. El GEG-local consideró que la factibilidad y costos, estarían justificados por los beneficios a largo plazo en los pacientes tratados evitando en ellos el desarrollo de discapacidad con un mayor costo social que esto conllevaría.

Justificación de puntos de buena práctica clínica:

- El GEG-Local consideró importante puntualizar que debido a que los ensayos que evaluaron ambas intervenciones fueron aplicados en pacientes con SGB de grado moderado en adelante, deben de cumplirse las siguientes condiciones para asegurar la eficacia terapeútica: inicio de los síntomas de menos de 4 semanas, preferiblemente dentro de las 2 semanas, con enfermedad rápidamente progresiva, que no pueden caminar sin ayuda (escala de gravedad de GBS > 2) o aquellos que desarrollan debilidad bulbar progresiva. (37)
- Asimismo el GEG-Local, consideró importante mencionar los esquemas terapéuticos y dosis usadas en los ensayos clínicos. (37, 51) Sin embargo, ya que los casos de GB requieren siempre un enfoque individual, el GEG-Local, considera que en determinados casos se debe elegir el esquema de acuerdo con las condiciones clínicas y comorbilidades.
- El GEG-Local consideró necesario puntualizar que, basado en resultados secundarios de la RS de Hughes 2014, los datos de eficacia en los pacientes que recibieron ambos tratamientos (inmunoglobulina + plasmaféresis), no fue diferente al uso independiente de cada intervención. (51)
- El GEG-Local, consideró que ante fluctuaciones relacionadas al tratamiento, con mejoría inicial, una alternativa podría ser una nueva administración de inmunoglobulina intravenosa (2 g/kg en 2 a 5 días) como lo indican diferentes consensos de expertos. (53, 54)
- El GEG-Local consideró importante precisar que debido a la complejidad técnica del uso de estas intervenciones, se debe asegurar que estos procedimientos sean realizados por personas entrenadas. (37, 55)
- El GEG-Local consideró importante mencionar subgrupos que se beneficiarían con el uso de una determinada terapia En niños y personas adultas mayores se prefiere el uso de inmunoglobulina intravenosa, por ser más fácil de administrar, mejor tolerancia, y ser igualmente eficaz y segura. (37, 55)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

- Finalmente, el GEG-Local, consideró relevante brindar una lista de contraindicaciones para ambos tratamientos (Tabla Nº 17), los cuales debe tomarse en cuenta a la hora de decidir la intervención más adecuada según cada caso individual del paciente. (53)

Recomendación:
En pacientes con SGB de severidad moderada en adelante, se recomienda el tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina intravenosa, según disponibilidad y ausencia de contraindicaciones. ***(Recomendación fuerte a favor, calidad de evidencia: moderada)***
Puntos de buena práctica clínica:
• *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 orofaringea y ventilatoria.* • *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 g/kg/día por 5 días. Elegir el esquema de acuerdo con las condiciones clínicas y comorbilidades del paciente.* • *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.* • *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).* • *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.*

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Pregunta 4: En pacientes con SGB ¿Deberían usarse corticoides en comparación placebo para el control de los síntomas?

Antecedentes clínicos:

Los corticosteroides poseen efectos anti inflamatorios e inmunosupresores. Se postula que su acción inmunomoduladora está determinada por la acción directa o indirecta de los receptores de glucocorticoides ligados a coactivadores los cuales se unen al ADN de células del sistema inmunitario (leucocitos principalmente). Esta unión modifica el proceso de transducción de múltiples genes reguladores de inflamación ocasionando su supresión. (56) (57)

En base a lo descrito, se esperaría que los corticoides reduzcan la inflamación y el consecuente daño en las neuropatías. Experimentos en modelos animales que simulaban SGB en ratas demostraron que los corticoides redujeron la gravedad de la enfermedad y favorecieron una rápida recuperación. (58, 59) Sin embargo, estudios posteriores han demostrado que el uso de corticoides genera serios efectos adversos. (60)

El uso de corticoides en SGB se reportó inicialmente en series pequeñas series, estudios no controlados y retrospectivos. En anteriores ensayos clínicos se evaluó si la metilprednisolona generaba algún beneficio no encontrandose diferencias al tratamiento placebo. (61) Sin embargo aún continúa la incertidumbre de este tratamiento. Por lo tanto, se decidió incluir esta pregunta clínica en la GPC, para evaluar eficacia y seguridad de la corticoterapia frente a placebo o tratamiento estándar en el tratamiento de pacientes diagnosticados con SGB.

Resumen de hallazgos

En la presente búsqueda de evidencia científica, realizada en mayo del 2018, usando el buscador Pubmed y CENTRAL, con la finalidad de recopilar revisiones sistemáticas (RS) que hayan comparado el uso de corticoides en comparación con placebo (**Anexo 2**) se seleccionó una RS publicadas como artículo científico: Hughes 2016. A continuación se resumen las características de la RS encontrada:

Estudio	AMSTAR 2	Diseño	Metodología	Desenlaces críticos o importantes que son evaluados por la RS	Observaciones
Hughes 2016 (62)	16	RS con MA	RS y MA realizado en pacientes con SGB. Se comparó el tratamiento frente a placebo.	Cambio en el grado de discapacidad Mejora en más de 1 grado de la escala de severidad de SGB Muerte o discapacidad (incapacidad para caminar sin ayuda) Muerte Diabetes Mellitus que requiere insulina Hipertensión Nueva infección tratada con ATB.	Es una actualización de una RS previa Hughes 2012 No se encontró nuevos estudios

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Resumen de evidencia: beneficios y daños

Para la presente pregunta se resume la evidencia para 8 desenlaces crítico:

- ***Grado de discapacidad, cambio después de 4 semanas***

En el metaanálisis realizado (n=587, 6 estudios), no se demostró cambio de discapacidad después de 4 semanas posteriores al tratamiento con corticoides en comparación con el uso de placebo en pacientes con SGB (0.36 DM más bajo; IC-95%: -0.16-0.88; ***calidad de evidencia moderada***)

- ***Grado de discapacidad con corticoides orales, cambio después de 4 semanas***

En el metaanálisis realizado (n=120, 4 estudios), se mostró un cambio pequeño de la discapacidad después de 4 semanas posteriores al tratamiento con corticoides orales en comparación con el uso de placebo en pacientes con SGB (0.82 DM más bajo; IC-95%: 0.17-1.47; ***Calidad de evidencia muy baja***)

- ***Grado de discapacidad con corticoides intravenosos, cambio después de 4 semanas***

En el metaanálisis realizado (n=467, 2 estudios), se mostró un cambio pequeño de la discapacidad después de 4 semanas posteriores al tratamiento con corticoides parenteral en comparación con el uso de placebo en pacientes con SGB (0,17 DM más alto; IC-95%: 0.06-0.39; ***Calidad de evidencia baja***)

- ***Mejora en un grado***

En el metaanálisis realizado (n=567, 5 estudios), no se mostró variación en el riesgo de mejora en un grado después de 4 semanas posteriores al tratamiento con corticoides en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 1.08; IC-95% 0,93-1,24; efecto absoluto: 586 eventos más por 1000 pacientes tratados con corticoides; ***Calidad de evidencia moderada***).

- **Muerte o discapacidad (definida como la incapacidad para caminar sin ayuda) después de un 1 años**

En el metaanálisis realizado (n=491, 3 estudios), se mostró un incremento del riesgo de muerte o discapacidad mayor después de 1 año de tratamiento con corticoides en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con síndrome de Guillain-Barré (RR 1.51; IC-95% 0,91 a 2,5; efecto absoluto: 139 eventos más por 1000; ***Calidad de evidencia moderada***).

- **Muerte**

En el metaanálisis realizado (n=605, 7 estudios), se mostró una tendencia en el aumento, con resultados imprecisos, del riesgo de muerte posteriores al tratamiento con corticoides en comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con SGB (RR 1.28; IC-95% 0.67-2.47; efecto absoluto: 60 eventos más por 1.000; ***Calidad de evidencia moderada***)

- **Eventos adversos: Diabetes Mellitus que requiere insulina después de 1 semanas**

En el metaanálisis realizado (n=467, 2 estudios), se mostró una mayor frecuencia de diabetes mellitus como efecto adverso posterior al tratamiento con corticoides en

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

comparación con el uso placebo u otros tratamientos en pacientes con síndrome de Guillain-Barré (RR 2,21; IC del 95% 1,19 a 4,12; efecto absoluto: 124 eventos más por 1.000; ***Calidad de evidencia moderada***)

- **Eventos adversos: Hipertensión arterial después de 1 semanas**

En el metaanálisis realizado (n=467, 2 estudios), se mostró una menor frecuencia de hipertensión arterial posterior al tratamiento con corticoides en comparación con el uso de placebo u otros tratamientos en pacientes con síndrome de Guillain-Barré (RR 0,15; IC del 95% 0,05 a 0,41; efecto absoluto: 18 eventos menos por 1.000; ***calidad de evidencia alta***)

Balance beneficios/riesgos y calidad de la evidencia:

- Que en comparación con el tratamiento con placebo o tratamiento estándar, el uso de corticoides mostró:
  - No generar diferencias en el cambio de discapacidad (calidad de evidencia: **moderada,** ver **Anexo Nª 4**)
  - No diferencia en la mejora en 1 grado después de 4 semanas (calidad de evidencia: **moderada,** ver **Anexo Nª 4**)
  - Diferencia en contra en incrementar el riesgo de muerte, con resultados imprecisos (calidad de evidencia: **moderada,** ver **Anexo Nª 4**)
  - Diferencia en contra en incrementar la frecuencia de diabetes (calidad de la evidencia: **moderada,** ver **Anexo Nª 4)**
  - Diferencia a favor en disminuir el riesgo de hipertensión (calidad de la evidencia: **alta,** ver **Anexo Nª 4)**
- **Conclusión:** Hay mayor riesgo y ningún beneficio en el uso de corticoides tanto por vía oral como intravenosos en comparación a placebo o tratamiento estándar. (calidad de la evidencia: **moderada-alta**)

Valoración de los desenlaces por los pacientes: El GEG-Local consideró que los desenlaces priorizados para esta pregunta son críticos para los pacientes.

Preferencias de los pacientes/familiares: El GEG-Local consideró que los pacientes/familiares aceptarían las indiciones de no administrar corticoides por sus elevados riesgo y ningún beneficio.

Aceptabilidad de los profesionales de la salud: El GEG-Local consideró que los médicos especialistas no suelen administrar el tratamiento con corticoides, y probablemente no estarían de acuerdo con su uso.

Factibilidad: El GEG-Local consideró no habría mayor dificiltad en la implementacion de esta recomendación.

Uso de recursos: El GEG-Local consideró que el no administrar corticoides conllevaria a un ahorro de los recursos debido al gasto innecesario de este tratamiento para pacientes con SGB.

Dirección y fuerza de la recomendación:

- **Dirección de la recomendación:** El GEG-Local, considerando que se encontró mayores riesgos y ningún beneficio en administrar corticoides por lo que decidió formular una recomendación **en contra** de usar corticoides, sea por vía oral o parenteral.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

CARRASCO

G. VARGAS

- **Fuerza de la recomendación:** Debido a que la calidad de la evidencia fue mayormente moderada a alta, a un mayor riesgo de producir muerte u otros eventos adversos, generando un posible gasto innecesario, el GEG-Local decidió realizar una recomendación **fuerte** al respecto.

Recomendación:
En pacientes con SGB no se recomineda el tratamiento con corticoides. ***(Recomendacióm fuerte en contra, calidad de evidencia: moderada)***

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

d. Tratamiento de soporte

Pregunta 5. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados intensivos?

Antecedentes clínicos:

El síndrome de Guillain-Barré es potencialmente mortal ya que los pacientes pueden presentar disautonomía o necesidad de apoyo ventilatorio hasta en un 70% y 30% respectivamente. (3, 54) Debería ser parte del tratamiento de estos pacientes ser constantemente monitorizados luego de su hospitalización y los que tengan un mayor nivel de severidad sean tratados en Unidades de Cuidados Intensivos (UCI).

Por lo tanto, se decidió incluir esta pregunta clínica en la GPC, para valorar los beneficios y riesgos del monitoreo continuo y el uso de cuidados intensivos en pacientes diagnosticados con SGB con criterios de ingreso a UCI.

Resumen de hallazgos

Se realizó una búsqueda sistemática de evidencia científica, realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 2018, usando el buscador Pubmed y Central, con la finalidad de eleccionar evidencias científicas que hayan comparado el cuidado en UCI o de monitoreo continuo frente a cuidado general (**Anexo 2 y 3**) no se encontró una RS específica sobre esta comparación publicada. Sin embargo se identificó un estudio observacional: Damian 2013. A continuación se resumen las características del estudio encontrado:

Estudio	Diseño	Metodología	Número de estudios que responden la pregunta de interés	Desenlaces críticos o importantes que son evaluados por la RS	Observaciones
Damian et al. 2013 (63)	Observacional	Estudio comparativo	No aplica	Mortalidad	Es un estudio observacional retrospectivo de base secundaria.

Resumen de evidencia: beneficios y daños

Damian et al. 2013 analizó retrospectivamente las diferencias en mortalidad de la hemorragia intracerebral espontánea, miastenia gravis y el SGB en unidades de cuidados intensivos con diferente nivel de complejidad, UCI neurológicas, con atención neurológica y generales. (63)

Para la presente pregunta se resume la evidencia para solo 1 desenlace crítico:

- ***Mortalidad***

  En el estudio identificado (n=1906), se encontró un incremento en el riesgo de mortalidad en los pacientes con SGB tratados en UCI generales en comparación con aquellos tratados en UCI neurológicas cuando estos pacientes tuvieron criterios de ingreso a UCI generales (OR 1.38 IC-95%: 1.16-1.64; calidad de la evidencia: **muy baja**).

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Balance beneficios/riesgos y calidad de la evidencia:

- Que en comparación con el manejo en UCI general, el manejo en UCI neurológica mostró:
  - Menor riesgo de muerte, con resultados imprecisos, en comparacion con los pacientes atendidos en UCI general (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nª 4)**

- **Conclusión:** Hay mayores beneficios sin reportar riesgos de tratar a pacientes con SGB y que tengan criterios para cuidados intensivos en UCI neurológico en comparación con el manejo en UCI general (calidad de la evidencia: **muy baja**)

Valoración de los desenlaces por los pacientes: El GEG-Local consideró que el desenlacespriorizado para esta pregunta es relevante para los pacientes.

Preferencias de los pacientes/familiares: El GEG-Local consideró que los pacientes/familiares tendrían preferencias marcadas a favor del tratamiento en unidades con monitoreo continuo o UCI si la condición del paciente lo ameritase.

Aceptabilidad de los profesionales de la salud: El GEG-Local consideró que los médicos especialistas suelen tratar a los pacientes diagnosticados con SGB con criterios de ingreso a cuidados intensivos en algún tipo de UCI (neurológica o no neurológica), y probablemente estarían de acuerdo con esta indicación si el paciente cumple con los criterios para su ingreso a unidades de cuidados intensivos.

Factibilidad: El GEG-Local consideró que el manejo en unidades con monitoreo continuo o UCI (neurológica o no neurológica) existe en nuestro país pero siempre es un recurso limitado para la demanda de pacientes que requieren de este tipo de atención por lo que podria haber dificultades en su implementación en el corto plazo.

Uso de recursos: El GEG-Local consideró que el tratamiento en unidades con monitoreo continuo o UCI (neurológica o no neurológica) conllevaría a incrementar el uso de recursos.

Dirección y fuerza de la recomendación:

- **Dirección de la recomendación:** El GEG-Local, considerando que se encontró beneficios sin reportar riesgos en el tratamiento de pacientes con SGB en unidades con monitoreo continuo o UCI (neurológica o no neurológica) decidió formular una recomendación **a favor.**
- **Fuerza de la recomendación:** Aunque la calidad de la evidencia fue muy baja y el tratamiento de pacientes con SGB en unidades con monitoreo continuo o UCI (neurológica o no neurológica) requeriría un mayor uso de recursos, el GEG-Local consideró que el paciente con SGB con criterios de ingreso a unidades de monitoreo continuo o cuidados intensivos se beneficiaría en terminos de reducir su mortalidad por lo cual decidió realizar una recomendación **fuerte** al respecto.

Justificación de puntos de buena práctica clínica:

El GEG-Local consideró que ante la presencia de los mayores beneficios en el manejo del SGB en unidades que posean evaluación neurológica continua se debería considerar la necesidad de estas evaluaciones como parte del monitoreo en UCI. (64, 65) Dentro del monitoreo se considerará importante la evaluación continua de la función respiratoria. Esto con la intención

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

de evaluar el riesgo de falla ventilatoria y la necesidad de ventilación mecánica mediante factores predictores que puedan identificar al paciente oportunamente. (66)

Recomendación:
En pacientes con SGB se recomienda monitorizar e identificar criterios de necesidad de ingreso a unidades de cuidados intensivos (Tabla Nº 13) o ventilación mecánica. ***(Recomendación fuerte a favor, calidad de evidencia: muy baja)***
Puntos de buena práctica clínica:
• *El paciente con SGB que se encuentra en UCI debería recibir evaluaciones neurológicas como parte de evaluación y manejo.* • *Al paciente con SGB se recomienda monitorizar la función respiratoria y valorar si cumple criterios o presenta predictores para iniciar ventilación mecánica. (ver Tabla Nº 14)*

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Pregunta 6. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el uso de tratamiento rehabilitador multidisciplinario ?

Antecedentes clínicos:

Las secuelas a nivel motor a consecuencia del SGB, disminuyen la capacidad laboral en aproximadamente un 20% de los casos en un plazo de 2 años luego del inicio del cuadro clínico. (67)

El tratamiento multidisciplinario es cualquier intervención coordinada por medio de dos o más disciplinas (fisioterapia, cuidados de enfermería, terapia del lenguaje, trabajo social, terapia psicológica y/o neuropsicológica) bajo supervisión médica, cuyo fin es limitar los síntomas del paciente, mejorar la independencia funcional y maximizar la participación del paciente. (68)

Es necesario optimizar las acciones de rehabilitación en pacientes con SGB, quienes frecuentemente superan el cuadro agudo con alguna discapacidad moderada a severa. Por lo tanto, se decidió incluir esta pregunta clínica en la GPC, para evaluar el uso de tratamiento multidisciplinario y de rehabilitación frente a otros tipos de tratamiento en pacientes diagnosticados con SGB. (67)

Resumen de hallazgos

Se realizó una búsqueda sistemática de evidencia científica, realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 2018, usando los buscadores Pubmed y CENTRAL, con la finalidad de recopilar evidencias que hayan comparado tratamiento multidisciplinario con otros tratamientos (Anexo 2 y 3). Se encontró dos RS publicadas como artículos científicos: Khan et al. 2010 (69) y Khan et al. 2012. (70) A continuación se resumen las características de las RS encontradas:

RS	Diseño	Metodología	Número de estudios que responden la pregunta de interés	Desenlaces críticos o importantes que son evaluados por la RS	Observaciones
Khan y col. 2010 (69)	RS	RS sin MA	3	Limitación de la actividad < 12 meses Calidad de vida <12 meses	Se presentó resultados de tres estudios observacionales: Demir y col. 2008 (71), Meythaler 1997 (72) y Nicholas y col. 2000 (73)
Khan y col. 2012 (70)	RS	RS sin MA	1	Limitación de la actividad < 12 meses	Se presentó resultados de un ECA: Khan et al. 2011(68)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

V. CARRASCO

G. VARGAS

Resumen de evidencia: beneficios y daños

Para la presente pregunta se resume la evidencia para 2 desenlaces críticos:

- ***Limitación de la actividad a los 12 meses***

En la RS de Khan y col. (2010) se incluyeron los resultados de Demir, Meythaler, Nicholas et al. mostraron en aquellos pacientes con SGB a quienes se les aplico terapia de rehabilitación multidisciplinaria presentaron una tendencia a la mejoría en la limitación de la actividad física según la escala "Functional Independence Measure" (FIM). Demir et al. mostraron un incremento en 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 y col. 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.

En la RS de Khan y col. (2012) se incluyeron los resultados del ensayo de Khan y col. también mostró una tendencia a la 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).

- ***Calidad de vida***

En la RS de Khan y col. (2012) que incluyeron los resultados del ensayo de Nicholas y col. que mostraron una mejoría en el grupo de pacientes con SGB que recibieron tratamiento multidisciplinario, con reducción de 23 a 13 puntos en el puntaje de las escalas *"Environmental Status Scale"* y de 19 a 10 puntos en la escala de *"Handicap Assessment Scale"*.

Balance beneficios/riesgos y calidad de la evidencia:

- Que en comparación con no dar tratamiento, el tratamiento rehabilitador multidisciplinario mostró:
  - Diferencia a favor en mejorar las limitaciones de la actividad a los 12 meses (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nª 4).**
  - Diferencia a favor en mejora la calidad de vida a los 12 meses (calidad de la evidencia: **muy baja**, ver **Anexo Nª 4).**
- **Conclusión:** Para pacientes con SGB, hay mayores beneficios que riesgos en administrar tratamiento rehabilitador multidisciplinario (calidad de la evidencia: **muy baja**)

Valoración de los desenlaces por los pacientes: El GEG-Local consideró que los desenlaces priorizados para esta pregunta son relevantes y críticos para los pacientes.

Preferencias de los pacientes/familiares: El GEG-Local consideró que los pacientes/familiares tendrían preferencias marcadas a favor del tratamiento con terapia rehabilitadora multidisciplinaria.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Aceptabilidad de los profesionales de la salud: El GEG-Local consideró que los médicos especialistas probablemente estarían de acuerdo con la indicación de terapia rehabilitadora multidisciplinaria.

Factibilidad: El GEG-Local consideró que la indicación de terapia rehabilitadora multidisciplinaria sería factible de realizar por los profesionales de salud de nuestro país.

Uso de recursos: El GEG-Local consideró que esta indicación podría incrementar el uso de recursos pero que se justificaria para reducir la discapacidad en los pacientes con SGB y los costos que esto conlleva para el país.

Dirección y fuerza de la recomendación:

- **Dirección de la recomendación:** El GEG-Local, considerando que se encontró mayores beneficios sin reporse riesgos entre las opciones de tratamiento decidió formular una recomendación **a favor de la terapia rehabilitadora multidisciplinaria.**
- **Fuerza de la recomendación:** Debido a que la calidad de la evidencia fue mayormente muy baja y que podría incrementar el uso de recursos el GEG-Local decidió realizar una recomendación **débil** al respecto.

Puntos de buena práctica

El GEG-Local consideró que ante la presencia de los mayores beneficios en el uso de tratamiento rehabilitador multidisciplinario en el SGB, este se debería considerar como parte del abordaje terapéutico de acuerdo al grado de compromiso en cada paciente. Tambien se ha reconocido que este tratamiento podría ser efectivo para el manejo del dolor que es una de las complicaciones que se presentan en pacientes con SGB. (74) Sin embargo tambien debería considerarse el tratamiento farmacológico, como el uso de gabapentina y carbamazepina, los cuales resultarían efectivos para la disminución del dolor en pacientes con SGB (9), de acuerdo a los protocolos locales del manejo de dolor neuropático.

El GEG-Local consideró necesario mencionar que el tratamiento rehabilitador multidisciplinario resultaría beneficioso en pacientes con SGB para evitar el contacto prolongado con superficies duras, por lo que podría evitar la aparición de úlceras por presión. (75, 76)

El GEG-Local consideró necesario mencionar que el tratamiento rehabilitador multidisciplinario podría resultar beneficioso en pacientes con SGB al movilizarlos continuamente, con lo que se podría evitar la aparición de trombosis venosa profunda (TVP). (75, 76) Asimismo, el tratamiento farmacológico usado para evitar la aparición de TVP se basa en la administración de heparina de bajo peso molecular como la enoxaparina, además de fondaparinux, los cuales resultan efectivos para evitar la aparición de TVP en pacientes con SGB. (77, 78)

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

N. CARRASCO

G. VARGAS

Recomendación:
En pacientes con SGB se sugiere el tratamiento preventivo y rehabilitador de las 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 ***(Recomendación débil a favor, calidad de evidencia: muy baja)***
Puntos de buena práctica
• *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.* • *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* • *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. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

e. Enfoques de la atención

Enfoque diagnóstico

Cuando en un paciente con PFA se sospeche de SGB se le debería aplicar los criterios de Brigthon según la recomendación de la pregunta clínica 1 (Tabla Nº 10). Además se podrían usar las características clínicas requeridas y que apoyan el diagnóstico; y si en el paciente hay dudas sobre el diagnóstico de SGB se podrían usar las características que hacen dudar o excluyen el diagnóstico de SGB (Tabla Nº 11) o establecer diagnósticos diferenciales de PFA (Tabla Nº 12). Además una ves que el paciente es diagnósticado con SGB se deberia evaluar y monitorizar al paciente para identificar criterios de ingreso a UCI (Tabla Nº 13) y/o predictores o necesidad de ventilación mecánica (Tabla Nº 14). Además todo paciente con SGB se le debería tipificar la severidad que presenta usando la escala de Hughes para definir la necesidad de tratamiento específico (Tabla Nº 15). Para el proceso diagnóstico seguir el Flujograma Nº 1.

Enfoque de tratamiento

El paciente diagnóstica con SGB y que presenta una severidad > 2 en la escala de Hughes se le debería iniciar tratamiento específico para la enfermedad según se recomiendan en las preguntas clínicas 2, 3 y 4. Se debe tener en cuenta que algunos pacientes podrían presentar algunas contraindicaciones para que se le aplique tratamiento con plasmaféresis o inmunoglobulina (Tabla Nº 16 y 17). Además todo paciente que presente algún grado de discapacidad y/o complicacion como dolor, UPP o TVP debe se evaluado y atendido lo mas tempranamente posible para prevenir o reducir que estas se desarrollen según se indica en la recomendación de la pregunta clínica 6. Para el proceso del tratamiento seguir el Flujograma Nº 2.

Medicina individualizada

A todo paciente se le debe diagnósticar y tratar de manera individualizada e identificarle las necesidades de atención que requiera según su condición clínica. Por lo cual esta guia brinda las pautas de diagnóstico y tratamiento especifico y de soporte que sin embargo no reemplazan al criterio de atención personalizada que se establece en cada relación médico paciente.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

f. Tablas

Tabla Nº 9. Características clínicas del SGB y sus subtipos

Características clínicas del SGB y sus subtipos			
	Características clínicas		
	Patrón de debilidad	Ataxia	Hipersomnolencia
Sindrome Guillain Barré			
SGB clásico	Cuatro extremidades	No o mínima	No
Debilidad faríngeo - cérvico - braquial	Bulbar, cervical y cuatro extremidades	No	No
Debilidad faríngea aguda	Bulbar	No	No
SGB paraparética	Extremidades inferiores	No	No
Debilidad bifacial con parestesias	Facial	No	No
Sindrome de Miller Fisher (SMF)			
SMF clásico	Oftalmoplejia	Si	No
Oftalmoparesia aguda	Oftalmoplejia	No	No
Neuropatía atáxica aguda	No debilidad	Si	No
Ptosis aguda	Ptosis	No	No
Midriasis aguda	Midriasis paralítica	No	No
BBE	Oftalmoplejia	No	Si
Hipersomnolencia atáxica aguda	No debilidad	Si	Si

Tomado de Creange A. Guillain-barre syndrome: 100 years on. (31)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 10. 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: Items 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: Items 1 – 4, y 7 presentes			

Tomado de van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (GBS). (32)

R. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 11. Características diagnósticas del SGB

Características diagnósticas del SGB	
Características requeridas	• Debilidad progresiva en extremidades inferiores y superiores (a veces inicialmente sólo en miembros inferiores). • Arreflexia (o disminución de los reflejos osteotendinosos) en las extremidades con debilidad muscular.
Características que apoyan fuertemente el diagnóstico	• Fase progresiva que dura días hasta 4 semanas (a menudo 2 semanas) • Simetría relativa de los signos y síntomas. • Síntomas sensitivos leves (no se encuentran presentes en la neuropatía motora axonal aguda). • Compromiso de nervios craneales, especialmente la debilidad bilateral de los músculos faciales. • Recuperación que comienza 2-4 semanas después de que cesa la progresión. • Disfunción autonómica. • Dolor (común). • Ausencia de fiebre al inicio del cuadro clínico. • Eleveda concentración de proteína en el líquido cefalorraquídeo, con < 50 células/µl (usualmente < 5 células/µl). • Signos electrodiagnósticas consistentes con SGB.
Características que deberían generar dudas sobre el diagnóstico del SGB	• Pleocitosis en LCR de células mononucleares o polimorfonucleares (>50 células/µL) • Disfunción pulmonar severa con poca o ninguna debilidad en extremidades al inicio • Signos sensitivos severos con poca o ninguna debilidad de extremidades al inicio • Disfunción vesical o intestinal de inicio • Fiebre de inicio • Nivel sensitivo medular claro. • Asimetría marcada de la debilidad • Disfunción persistente vesical o intestinal
Características que excluyen el diagnóstico	• Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica; • Metabolismo de porfirina anormal; • Difteria reciente; • Síndrome puramente sensorial, sin debilidad.
Estudios de conducción nerviosa	• Pueden ser útiles en la práctica clínica, pero en general no se requieren para el diagnóstico de SGB. • Necesario cumplir todos los criterios de Brighton para SGB • Esenciales para la clasificación de SGB en AIDP o AMAN • AIDP: Características de desmielinización (disminución de la velocidad de conducción nerviosa motora, latencias distales motoras prolongadas, incremento de la latencia de la onda F, bloqueo de conducción y dispersión temporal) • AMAN: No características de desmielinización (se puede hallar una característica desmielinizante en un nervio, si la amplitud distal del PAMC es menos del 10% del límite inferior de normalidad; amplitud distal del PAMC es menos del 80% del límite inferior de normalidad en al menos dos nervios. Bloque de conducción motora transitoria puede estar presente.
LCR: Líquido cefalorraquídeo; PAMC: Potencial de acción motora compuesto; AIDP: Polineuropatía desmielinizante inflamatoria aguda; AMAN: Neuropatía axonal motora aguda	

Tomado y modificado de Willison HJ y col. Guillain-Barre syndrome. (3)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 12. Diagnóstico diferencial de SGB

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.
CIDP: del inglés, Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy	

Tomado de Korinthenberg R. Acute polyradiculoneuritis: Guillain-Barré syndrome. (33)

G. VARGAS

A. CARRASCO

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

Tabla Nº 13. Criterios para ingreso a UCI

Criterios para ingresar pacientes a UCI
• 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). (32)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 14. Criterios para predicción o uso de Ventilación Mecánica

Criterios para ventilacion mecánica
Factores predictivos de falla ventilatoria:
• 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:
• 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(20)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 15. Escala de severidad de Hughes

Escala de discapacidad de Síndrome de Guillain – Hughes
0. Saludable 1. Síntomas o signos menores de neuropatía pero capaz de realizar trabajo manual/correr 2. Capaz de caminar sin soporte (5 mts. En espacio abierto) pero incapaz de realizar trabajo manual / correr. 3. Capaz de caminar con bastón andadera o soporte (5 mts. En espacio abierto) 4. Confinado a cama o silla 5. Requerimiento de ventilación asistida 6. Muerte
Grados: Leve: Clase 1 o 2 de Hughes Moderado: Clase 3 de Hughes Severo: Clase 4 o 5

Tomado de: Hughes R y col. Immunotherapy for Guillain-Barre syndrome: a systematic review. Brain. 2007. (34)

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

R. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 16. Contraindicaciones para el tratamiento con Plasmaféresis

- Pacientes que no pueden tolerar la colocación de catéter venoso central.
- Pacientes que son activamente sépticos o hemodinámicamente inestables.
- Pacientes que tienen alergias a la albúmina o al plasma fresco, dependiendo del tipo de fluido de reemplazo.
- Pacientes con alergias a heparina no deben recibir heparina como anticoagulante durante la plasmaféresis particularmente en sistemas de filtrado por membrana.
- Pacientes con hipocalcemia, ya que el citrato (usado para prever la coagulación) puede agravar la hipocalcemia.
- Se recomienda a los pacientes que toman inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA) que suspendan el uso del medicamento durante al menos 24 horas antes de comenzar la plasmaféresis.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla Nº 17. Contraindicaciones para el tratamiento con inmunoglobulina

• Pacientes que han tenido una reacción sistémica anafiláctica o grave después de la administración previa de gammaglobulina, anticuerpos anti-inmunoglobulina A o timerosal. • Relativamente contraindicada en pacientes con deficiencia de IgA aislada.

P. MAZZETTI S

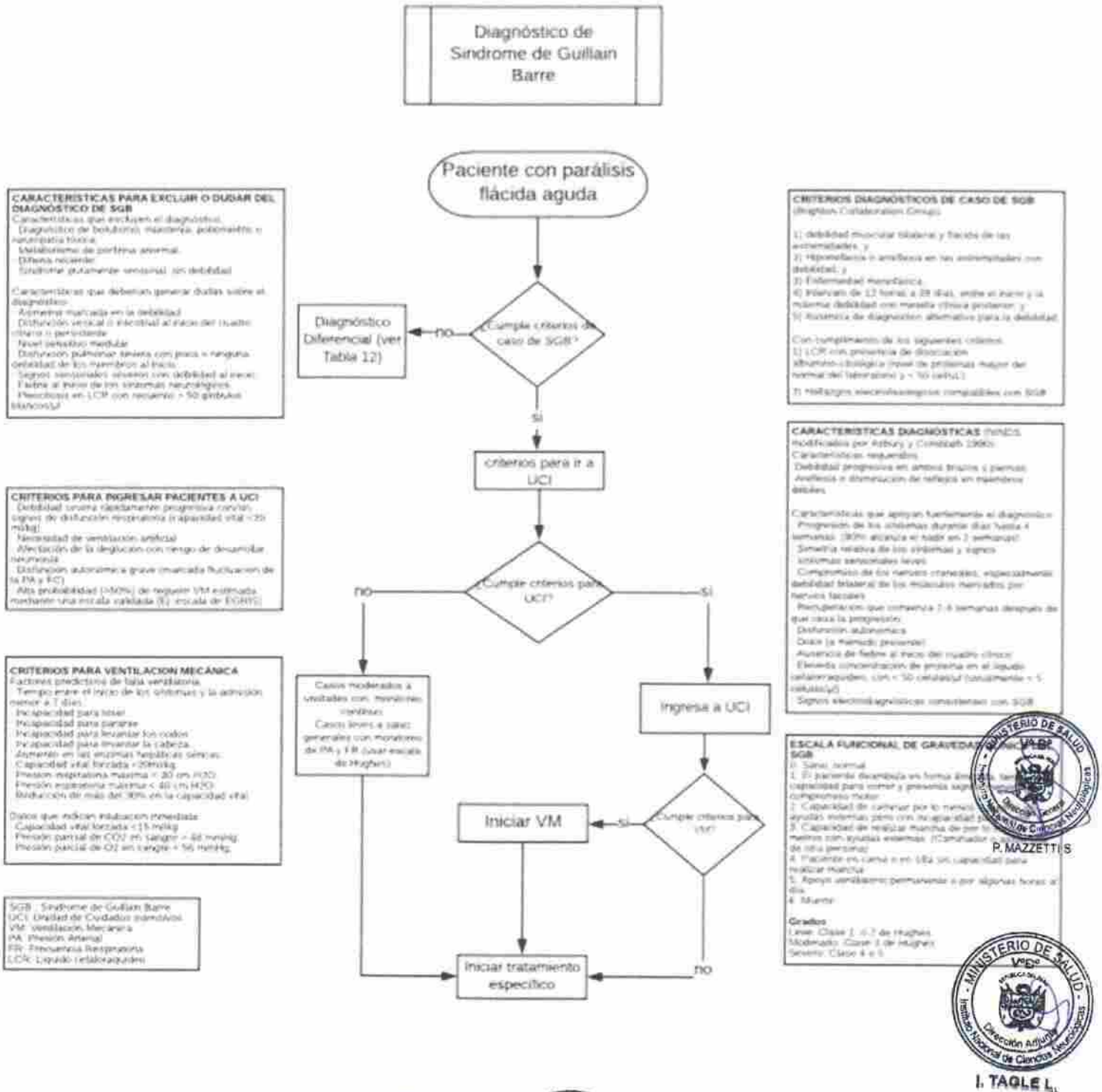
I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

III. Flujogramas

Flujograma Nº 1: Diagnóstico, criterios de ingreso a Unidad de Cuidados Intensivos y uso de Ventilador Mecánico del paciente con SGB



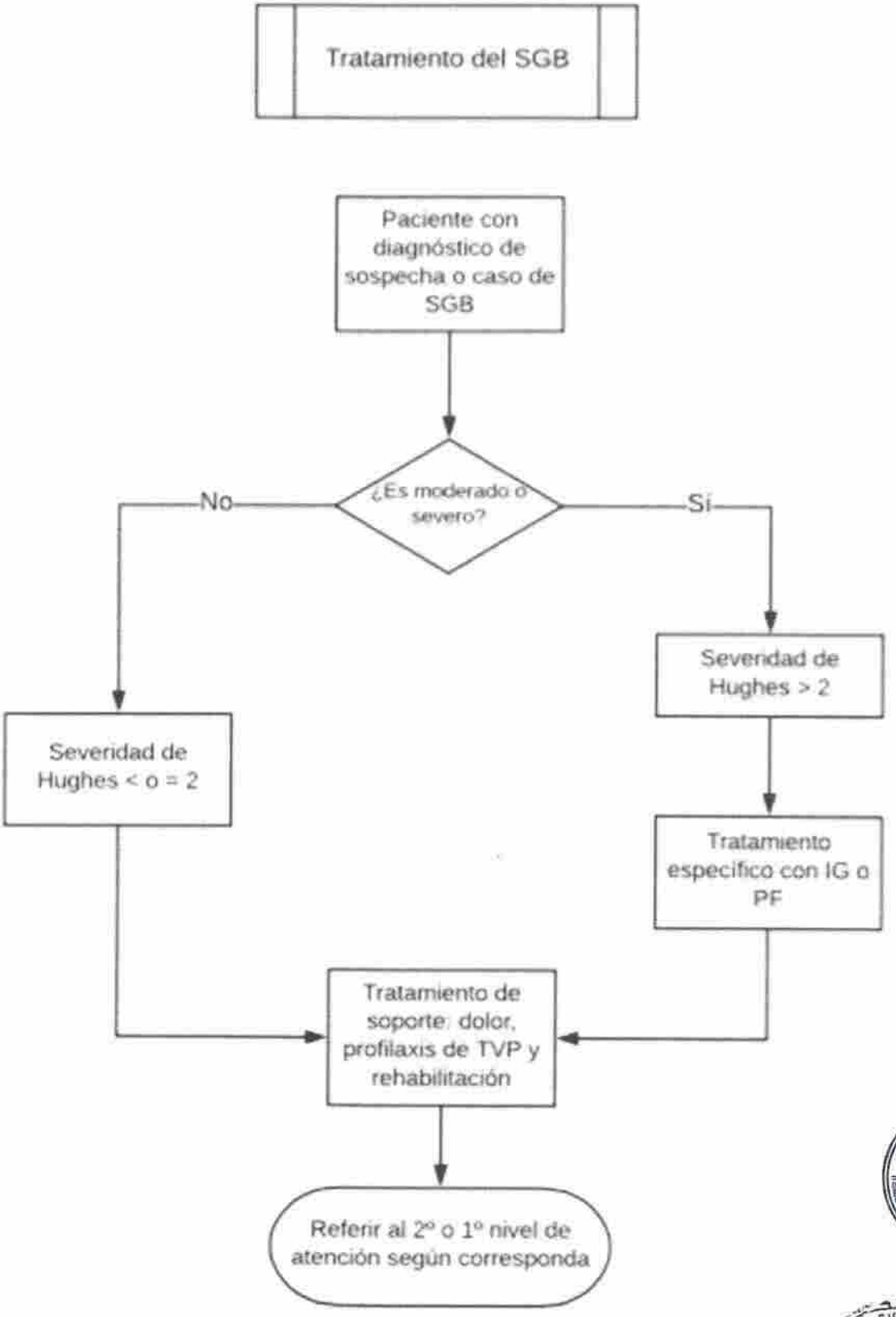
P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Flujograma Nº 2: Tratamiento del paciente con SGB



P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

IV. Plan de actualización de la Guía de Práctica Clínica

La presente GCP tiene una validez de tres años. Al acercarse al fin de este período, se procederá a una revisión sistemática 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.

V. Plan de evaluación y monitoreo de la guía de práctica clínica

Los indicadores de evaluación y monitoreo de la GPC serán los siguientes:

1. Diagnóstico
    a. Proporción de personas con sospecha de SGB en quienes se confirma el diagnóstico usando los criterios establecidos por Brighton.

2. Tratamiento
    a. Proporción de personas con SGB con grado de discapacidad > 2 de la escala de Hughes quienes recibieron plasmaféresis.
    b. Proporción de personas con SGB con grado de discapacidad > 2 de la escala de Hughes quienes recibieron inmunoglobulina endovenosa.
    c. Proporción de personas con SGB con grado de discapacidad > 2 de la escala de Hughes quienes recibieron retratamiento con inmunoglobulina endovenosa.
    d. Proporción de personas con SGB que fueron ingresados a UCI.
    e. Proporción de personas con SGB a quienes se les tuvo que aplicar ventilación mecánica.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

VI. Referencias bibliográficas

1. Williams CJ, Thomas RH, Pickersgill TP, Lyons M, Lowe G, Stiff RE, et al. Cluster of atypical adult Guillain-Barré syndrome temporally associated with neurological illness due to EV-D68 in children, South Wales, United Kingdom, October 2015 to January 2016. Eurosurveillance. 2016;21(4):30119.
2. Ho TW, Mishu B, Li CY, Gao CY, Cornblath DR, Griffin JW, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationship to Campylobacter jejuni infection and anti-glycolipid antibodies. Brain : a journal of neurology. 1995;118 (Pt 3):597-605.
3. Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. Lancet (London, England). 2016;388(10045):717-27.
4. Sipilä JOT, Soilu-Hänninen M, Ruuskanen JO, Rautava P, Kytö V. Epidemiology of Guillain-Barré syndrome in Finland 2004–2014. Journal of the Peripheral Nervous System. 2017;22(4):440-5.
5. Mahecha MP, Ojeda E, Vega DA, Sarmiento-Monroy JC, Anaya J-M. Guillain–Barré syndrome in Colombia: where do we stand now? Immunologic Research. 2017;65(1):72-81.
6. McCarthy N, Andersson Y, Jormanainen V, Gustavsson O, Giesecke J. The risk of Guillain-Barré syndrome following infection with Campylobacter jejuni. Epidemiology and infection. 1999;122(1):15-7.
7. Rees JH, Soudain SE, Gregson NA, Hughes RA. Campylobacter jejuni infection and Guillain-Barré syndrome. The New England journal of medicine. 1995;333(21):1374-9.
8. Shaban E, Gohh R, Knoll BM. Late-onset cytomegalovirus infection complicated by Guillain-Barré syndrome in a kidney transplant recipient: case report and review of the literature. Infection. 2016;44(2):255-8.
9. 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.
10. Sandhu SK, Hua W, MaCurdy TE, Franks RL, Avagyan A, Kelman J, et al. Near real-time surveillance for Guillain-Barré syndrome after influenza vaccination among the Medicare population, 2010/11 to 2013/14. Vaccine. 2017;35(22):2986-92.
11. Meyer Sauteur PM, Huizinga R, Tio-Gillen AP, Roodbol J, Hoogenboezem T, Jacobs E, et al. Mycoplasma pneumoniae triggering the Guillain-Barré syndrome: A case-control study. Annals of neurology. 2016;80(4):566-80.
12. Sharma MB, Chaudhry R, Tabassum I, Ahmed NH, Sahu JK, Dhawan B, et al. The presence of Mycoplasma pneumoniae infection and GM1 ganglioside antibodies in Guillain-Barré syndrome. Journal of infection in developing countries. 2011;5(6):459-64.
13. Lei JH, Tian Y, Luo HY, Chen Z, Peng F. Guillain-Barre syndrome following acute co-super-infection of hepatitis E virus and cytomegalovirus in a chronic hepatitis B virus carrier. Journal of medical virology. 2017;89(2):368-72.
14. Tyler KL, Pastula DM. Hepatitis E Virus and Guillain-Barré Syndrome. JAMA neurology. 2017;74(1):13-5.
15. Williams CJ, Thomas RH, Pickersgill TP, Lyons M, Lowe G, Stiff RE, et al. Cluster of atypical adult Guillain-Barré syndrome temporally associated with neurological illness due to EV-D68 in children, South Wales, United Kingdom, October 2015 to January 2016. Euro surveillance : bulletin Europeen sur les maladies transmissibles = European communicable disease bulletin. 2016;21(4).
16. Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meche FG, Herbrink P, Schmitz PI, de Klerk MA, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. Neurology. 1998;51(4):1110-5.
17. Tagami S, Susuki K, Takeda M, Koga M. Fulminant case of Guillain-Barré syndrome with poor recovery and depression following Haemophilus influenzae infection. Psychiatry and clinical neurosciences. 2008;62(4):486.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VÁRGAS

A. CARRASCO

18. Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 12-IETSI-ESSALUD-2016. Lima, Perú: Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI); 2016. Available from: http://www.essalud.gob.pe/ietsi/index.html.

19. Assessment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection: interim guidance update. World Health Organization: Geneva: World Health Organization; 2016 [cited 2018.05.20. Available from: http://www.who.int/iris/handle/10665/204474.

20. 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 [citado 20 de mayo del 2018]. Disponible en: http://www.imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/089GER.pdf.

21. Schwartz J, Padmanabhan A, Aqui N, Balogun RA, Connelly-Smith L, Delaney M, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice-Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Seventh Special Issue. Journal of clinical apheresis. 2016;31(3):149-62.

22. Patwa HS, Chaudhry V, Katzberg H, Rae-Grant AD, So YT. Evidence-based guideline: intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2012;78(13):1009-15.

23. Cortese I, Chaudhry V, So YT, Cantor F, Cornblath DR, Rae-Grant A. Evidence-based guideline update: Plasmapheresis in neurologic disorders: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2011;76(3):294-300.

24. Bascic-Kes V, Kes P, Zavoreo I, Lisak M, Zadro L, Coric L, et al. Guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in the treatment of neurologic diseases. Acta clinica Croatica. 2012;51(4):673-83.

25. Elovaara I, Apostolski S, van Doorn P, Gilhus NE, Hietaharju A, Honkaniemi J, et al. EFNS guidelines for the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases: EFNS task force on the use of intravenous immunoglobulin in treatment of neurological diseases. European journal of neurology. 2008;15(9):893-908.

26. Shea BJ, Grimshaw JM, Wells GA, Boers M, Andersson N, Hamel C, et al. Development of AMSTAR: a measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews. BMC medical research methodology. 2007;7(1):10.

27. Higgins JP, Altman DG, Gøtzsche PC, Jüni P, Moher D, Oxman AD, et al. The Cochrane Collaboration's tool for assessing risk of bias in randomised trials. Bmj. 2011;343:d5928.

28. Stang A. Critical evaluation of the Newcastle-Ottawa scale for the assessment of the quality of nonrandomized studies in meta-analyses. European journal of epidemiology. 2010;25(9):603-5.

29. Andrews JC, Schünemann HJ, Oxman AD, Pottie K, Meerpohl JJ, Coello PA, et al. GRADE guidelines: 15. Going from evidence to recommendation—determinants of a recommendation's direction and strength. Journal of clinical epidemiology. 2013;66(7):726-35.

30. Andrews J, Guyatt G, Oxman AD, Alderson P, Dahm P, Falck-Ytter Y, et al. GRADE guidelines: 14. Going from evidence to recommendations: the significance and presentation of recommendations. Journal of clinical epidemiology. 2013;66(7):719-25.

31. Creange A. Guillain-Barré syndrome: 100 years on. Revue neurologique. 2016;172(12):770-4.

32. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (GBS). Presse medicale. 2013;42(6 Pt 2):e193-201.

33. Korinthenberg R. Acute polyradiculoneuritis: Guillain-Barré syndrome. Handbook of clinical neurology. 2013;112:1157-62.

34. Hughes RAC, Swan AV, Raphaël J-C, Annane D, van Koningsveld R, van Doorn PA. Immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: a systematic review. Brain : a journal of neurology. 2007;130(9):2245-57.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

35. 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.
36. 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.
37. CENETEC. Diagnóstico y tratamiento de Sindrome de Guillian Barré en el Segundo y Tercer nivel de atención. 2016.
38. Organization WH. Assesssment and management of Guillain-Barré syndrome in the context of Zika virus infection: interim guidance update. 2016.
39. 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.
40. McPherson RA, Pincus MR. Henry's Clinical Diagnosis and Management by Laboratory Methods E-Book: Elsevier Health Sciences; 2017.
41. 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.
42. Schwartz J, Padmanabhan A, Aqui N, Balogun RA, Connelly-Smith L, Delaney M, et al. Guidelines on the Use of Therapeutic Apheresis in Clinical Practice–Evidence-Based Approach from the Writing Committee of the American Society for Apheresis: The Seventh Special Issue. Journal of clinical apheresis. 2016;31(3):149-338.
43. Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. The Cochrane database of systematic reviews. 2017;2:Cd001798.
44. Raphael JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. The Cochrane database of systematic reviews. 2012(7):Cd001798.
45. Raphael JC, Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. The Cochrane database of systematic reviews. 2002(2):Cd001798.
46. Anaya F. Aféresis terapéutica: CAPITEL EDITORES; 2005.
47. Kaplan AA. A simple and accurate method for prescribing plasma exchange. ASAIO transactions. 1990;36(3):M597-9.
48. Mokrzycki MH, Kaplan AA. Therapeutic plasma exchange: complications and management. American Journal of Kidney Diseases. 1994;23(6):817-27.
49. Kaplan AA. Therapeutic plasma exchange: core curriculum 2008. American Journal of Kidney Diseases. 2008;52(6):1180-96.
50. Ballow 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.
51. Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. The Cochrane Library. 2014.
52. Ortiz-Salas P, Velez-Van-Meerbeke A, Galvis-Gomez CA. Human Immunoglobulin Versus Plasmapheresis in Guillain–Barré Syndrome and Myasthenia Gravis: A Meta-Analysis. Journal of clinical neuromuscular disease. 2016;18(1):1-11.
53. van Doorn PA. Diagnosis, treatment and prognosis of Guillain-Barré syndrome (GBS). La Presse Médicale. 2013;42(6):e193-e201.
54. van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, Fokke C, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nature reviews Neurology. 2014;10(8):469-82.
55. Seneviratne U. Guillain-Barré syndrome. Postgraduate medical journal. 2000;76(902):774-82.
56. Coutinho AE, Chapman KE. The anti-inflammatory and immunosuppressive effects of glucocorticoids, recent developments and mechanistic insights. Mol Cell Endocrinol. 2011;335(1):2-13.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

57. Rhen T, Cidlowski JA. Antiinflammatory action of glucocorticoids--new mechanisms for old drugs. N Engl J Med. 2005;353(16):1711-23.
58. King RH, Craggs RI, Gross ML, Thomas PK. Effects of glucocorticoids on experimental allergic neuritis. Exp Neurol. 1985;87(1):9-19.
59. Watts PM, Taylor WA, Hughes RA. High-dose methylprednisolone suppresses experimental allergic neuritis in the Lewis rat. Exp Neurol. 1989;103(1):101-4.
60. Bromberg MB, Carter O. Corticosteroid use in the treatment of neuromuscular disorders: empirical and evidence-based data. Muscle Nerve. 2004;30(1):20-37.
61. van Koningsveld R, Schmitz PI, Meche FG, Visser LH, Meulstee J, van Doorn PA. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barre syndrome: randomised trial. Lancet. 2004;363(9404):192-6.
62. Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. The Cochrane database of systematic reviews. 2016;10:Cd001446.
63. 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–Barré syndrome admitted to critical care. Intensive care medicine. 2013;39(8):1405-12.
64. Kramer AH, Zygun DA. Do neurocritical care units save lives? Measuring the impact of specialized ICUs. Springer; 2011.
65. Harrison DA, Parry GJ, Carpenter JR, Short A, Rowan K. A new risk prediction model for critical care: the Intensive Care National Audit & Research Centre (ICNARC) model. Critical care medicine. 2007;35(4):1091-8.
66. Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, Drenthen J, van Koningsveld R, Garssen MJP, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. Annals of neurology. 2010;67(6):781-7.
67. 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.
68. Khan F, Ng L, Amatya B, Brand C, Turner-Stokes L. Multidisciplinary care for Guillain-Barré syndrome. European journal of physical and rehabilitation medicine. 2011;47(4):607-12.
69. Khan F, Ng L, Amatya B, Brand C, Turner-Stokes L. Multidisciplinary care for Guillain-Barré syndrome. The Cochrane database of systematic reviews. 2010(10):Cd008505.
70. 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.
71. Demi r SbÖ, KöseoĞlu F. Factors associated with health-related quality of life in patients with severe Guillain–Barré syndrome. Disability and rehabilitation. 2008;30(8):593-9.
72. Meythaler JM. Rehabilitation of Guillain-Barré syndrome. Archives of physical medicine and rehabilitation. 1997;78(8):872-9.
73. Nicholas R, Playford ED, Thompson AJ. A retrospective analysis of outcome in severe Guillain-Barré syndrome following combined neurological and rehabilitation management. Disability and rehabilitation. 2000;22(10):451-5.
74. Bokhari SZH, Zahid S. Guillain Barré Syndrome: new venues in rehabilitation. Journal of Postgraduate Medical Institute (Peshawar-Pakistan). 2011;24(1).
75. Khan F. Rehabilitation in Guillian Barré syndrome. Australian family physician. 2004;33(12):1013.
76. Hadden RDM, Hughes RAC. Management of inflammatory neuropathies. Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry. 2003;74(suppl 2):ii9-ii14.
77. Nyquist P, Bautista C, Jichici D, Burns J, Chhangani S, DeFilippis M, et al. Prophylaxis of venous thrombosis in neurocritical care patients: an evidence-based guideline: A Statement for Healthcare Professionals from the Neurocritical Care Society. Neurocritical care. 2016;24(1):47-60.
78. Gaber TAK, Kirker SG, Jenner JR. Current practice of prophylactic anticoagulation in Guillain-Barré syndrome. Clinical rehabilitation. 2002;16(2):190-3.

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

INSTITUTO NACIONAL
DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

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

ANEXOS

GPC Nº 02

JUNIO 2018

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

MC. Pilar Elena Mazzetti Soler
Director General, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas

OFICINA DE EPIDEMIOLOGIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CIENCIAS NEUROLÓGICAS

MC. Yrma Soledad Quispe Zapana
Jefe de la Oficina de Epidemiologia, INCN - MINSA

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

G. VARGAS

Grupo elaborador

- MC. Pilar Elena Mazzetti Soler, INCN
- MC. Isabel Tagle Lostaunau, INCN
- MC. Yrma Soledad Quispe Zapana, INCN
- Mg. María Meza Vega, INCN
- MC. Juan Luis Cam Paucar, INCN
- MC. Francisco Aquino Peña, INCN
- MC. Víctor Vargas Bellina, INCN
- MC. Gladys Guillen Tello, INCN
- MC. Víctor Campuzano Lezama, INCN
- Lic. Gloria Amalia Vargas Nuñez, INCN
- Mg. Leonel Mario Lozano Vasquez, INCN
- MC. Carlos Alexander Alva Diaz, Equipo Metodológico, HNDAC
- Mg. Nicanor Mori Quispe, Equipo Metodológico, HNDAC
- MC. Kevin Pacheco Barrios, Equipo Metodológico
- Mg. Josmel Pacheco Mendoza, Investigador, Equipo Metodológico, USIL
- Victor Andres Velasquez Rimachi, Equipo Metodológico
- Oscar Orlando Rivera Torrejon, Equipo Metodológico
- Cristina Andrely Huerta Rosario, Equipo Metodológico
- Christoper Alarcón Ruiz, Equipo Metodológico

Revisor Clínico y metodológico

Mg. Charles Huamaní Saldaña, Médico Neurológo, Maestría en Ciencias en Investigación Epidemiológica por la Universidad Peruana Cayetano Heredia, Ex Editor científico de la Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública del Instituto Nacional de salud INS, periodo 2011-2013. Neurólogo del Hospital Nacional Adolfo Guevara Velasco, Essalud Cusco.

Conflicto 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.

Financiamiento

Este documento técnico ha sido financiado por el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas (INCN), MINSA, 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.

P. MAZZETTI S.

Citación

Este documento debe ser citado como: INCN. Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Tratamiento del paciente con Sindrome de Guillain Barré. Guía en Versión Extensa. GPC N° 02 Perú, junio 2018.

I. TAGLE L.

Datos de contacto

Yrma Soledad Quispe Zapana, INCN. Correo electrónico: yrmasoledad@yahoo.es. Teléfono: 01-4117700.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Tabla de Contenido

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Anexo N° 1: Búsqueda de guías de práctica clínica

Fecha de búsqueda: Mayo del 2018. Periodo de búsqueda: Desde el 2008 hasta la actualidad.

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

Buscador o base de datos:	Términos de búsqueda	Número	GPC
Trip database	Guillain Barré	10	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	1	0
National Guideline Clearinghouse (NGC)	Guillain Barré	4	2 (AAN 2011, AAN 2012)
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 Intercollegate Guidelines Network (SIGN)	Guillain Barré	0	0
Standards and Guidelines Evidence (SAGE)	Guillain Barré	23	0
American College of Physicians Clinical Practice Guidelines	Guillain Barré	3	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	47	1 (CENETEC, 2016)
GuíaSalud. Guías de Práctica Clínica en el Sistema Nacional de Salud de España	Guillain Barré	0	0
IETS Colombia	Guillain Barré	8	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])	10	2 (Croatian 2012, EFNS 2008)
Epistemonikos GRADE guidelines repository	Guillain Barré	0	0
Otros			2 (WHO 2016, ASA 2016)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

b) Búsqueda en bases de datos:

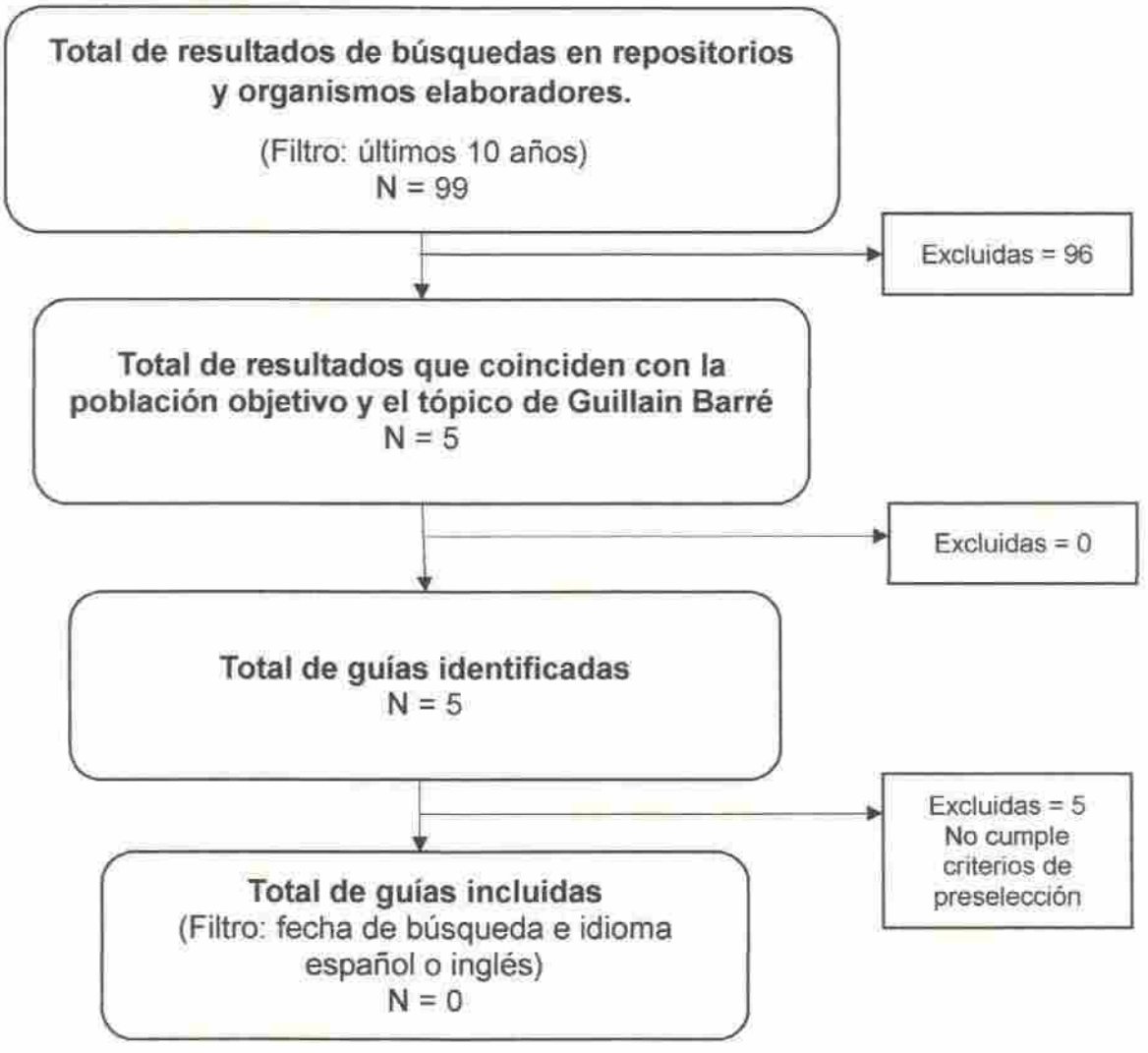
BASE DE DATOS		TERMINOS DE BUSQUEDA
PUBMED – Medline	1.	("Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] OR "Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh] OR "Guillain-Barre Syndrome"[TIAB] OR Guillain–Barré Syndrome[TIAB])
	2.	Practice Guideline[ptyp] OR Guideline[ptyp] OR "Clinical practice guideline"[TIAB])
	3.	1 AND 2

R. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

Figura 1: Flujograma de guías identificadas en repositorios y organismos elaboradores.



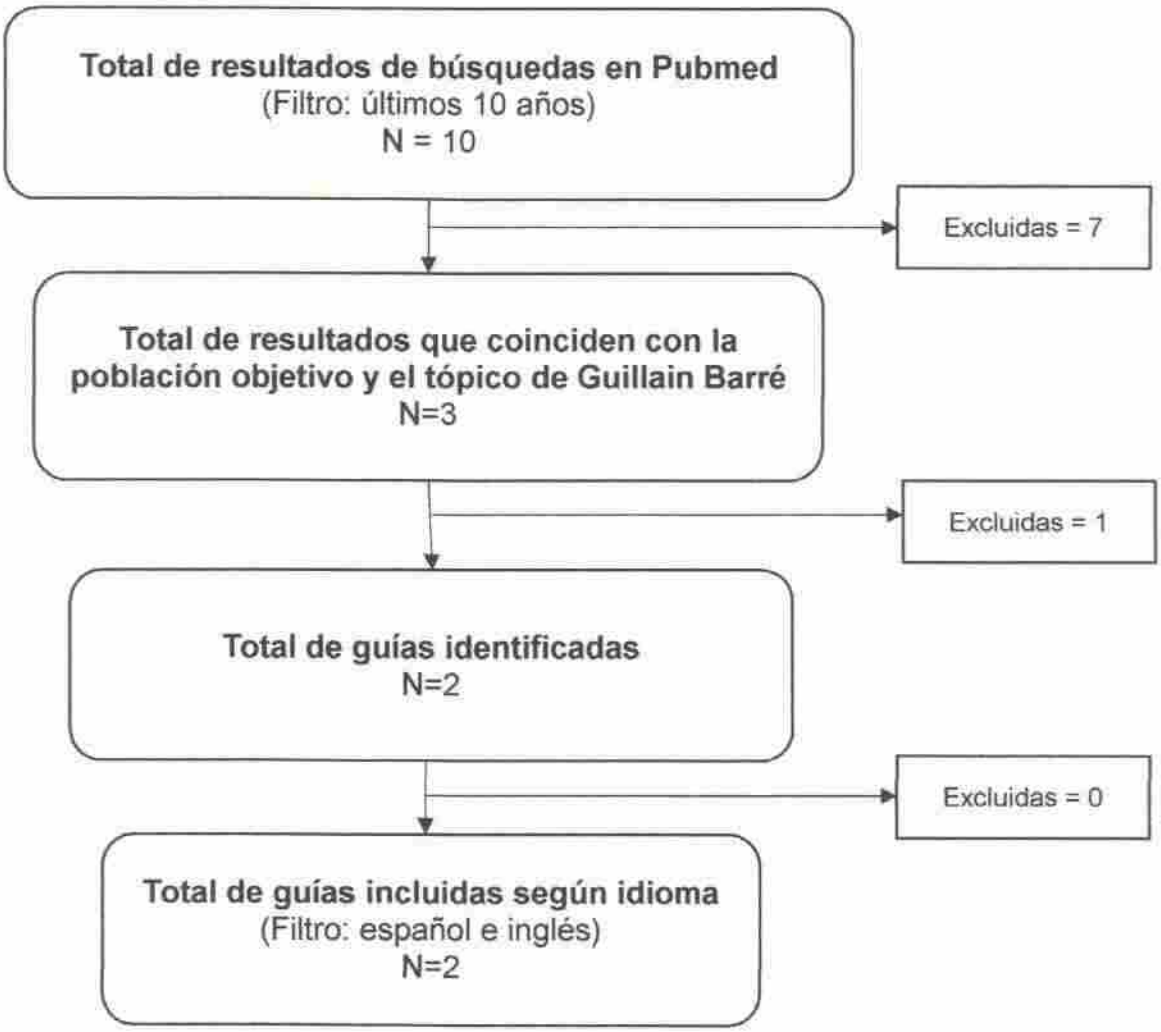
P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

L. CARRASCO

G. VARGAS

Figura 2: Flujograma de guías identificadas según búsqueda en Pubmed



P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Anexo N° 2: Búsqueda de evidencias

Para todas las preguntas, se buscaron estudios cuya versión a texto completo se encuentre en español o inglés.

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)
1	**P:** Pacientes con sospecha de SGB **I:** Criterios Diagnósticos **C:** - **O:** Tasa de detección, perfil diagnóstico (sensibilidad, especificidad, VPP, VPN)	RS ECA OBS	Búsqueda realizada desde mayo 2008 hasta 13 mayo del 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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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

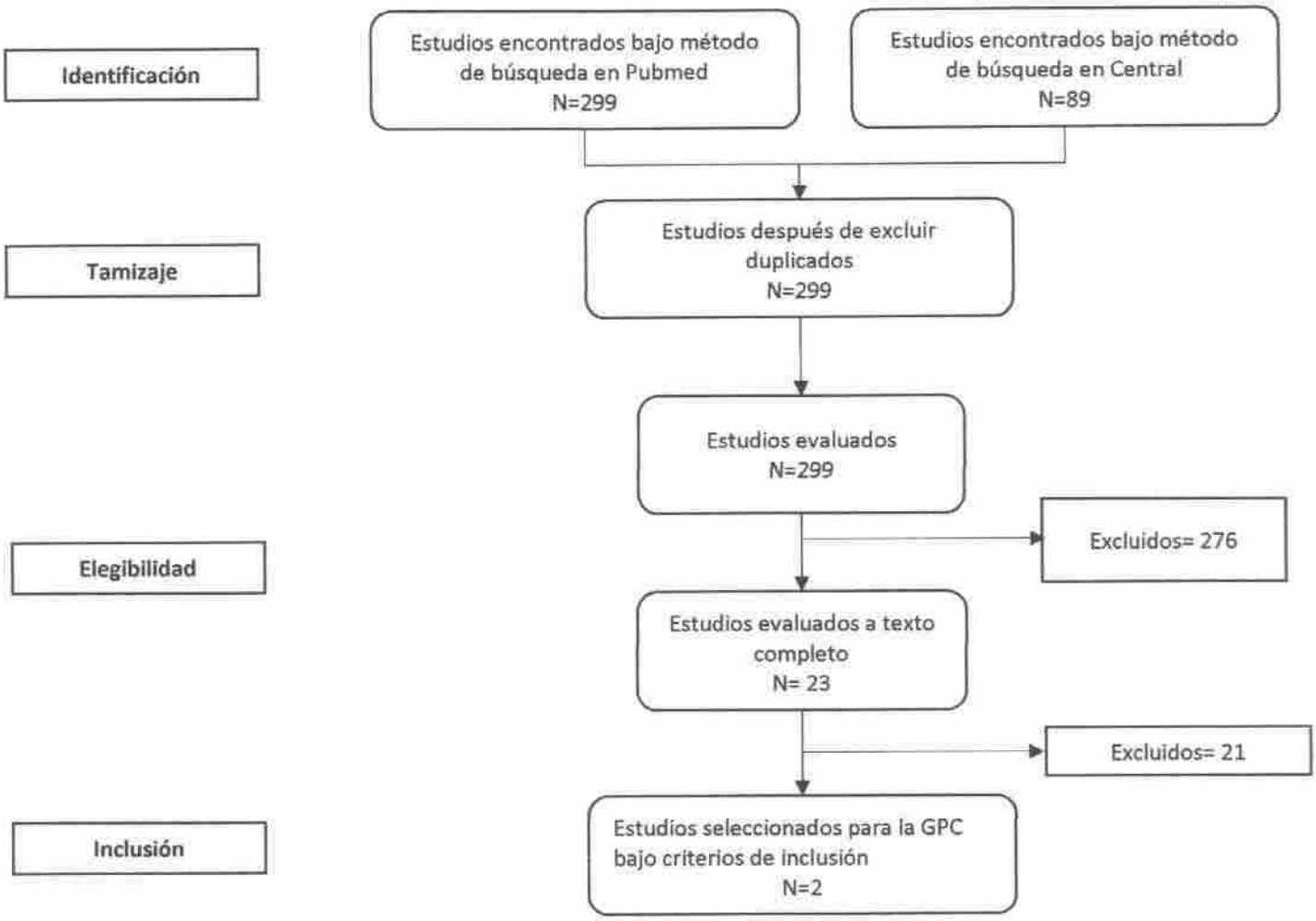
P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Flujograma de búsqueda



P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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)
2	**P:** Pacientes con síndrome de Guillain-Barré **I:** Plasmaféresis **C:** Otros tratamientos **O:** 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

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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASC

G. VARGAS

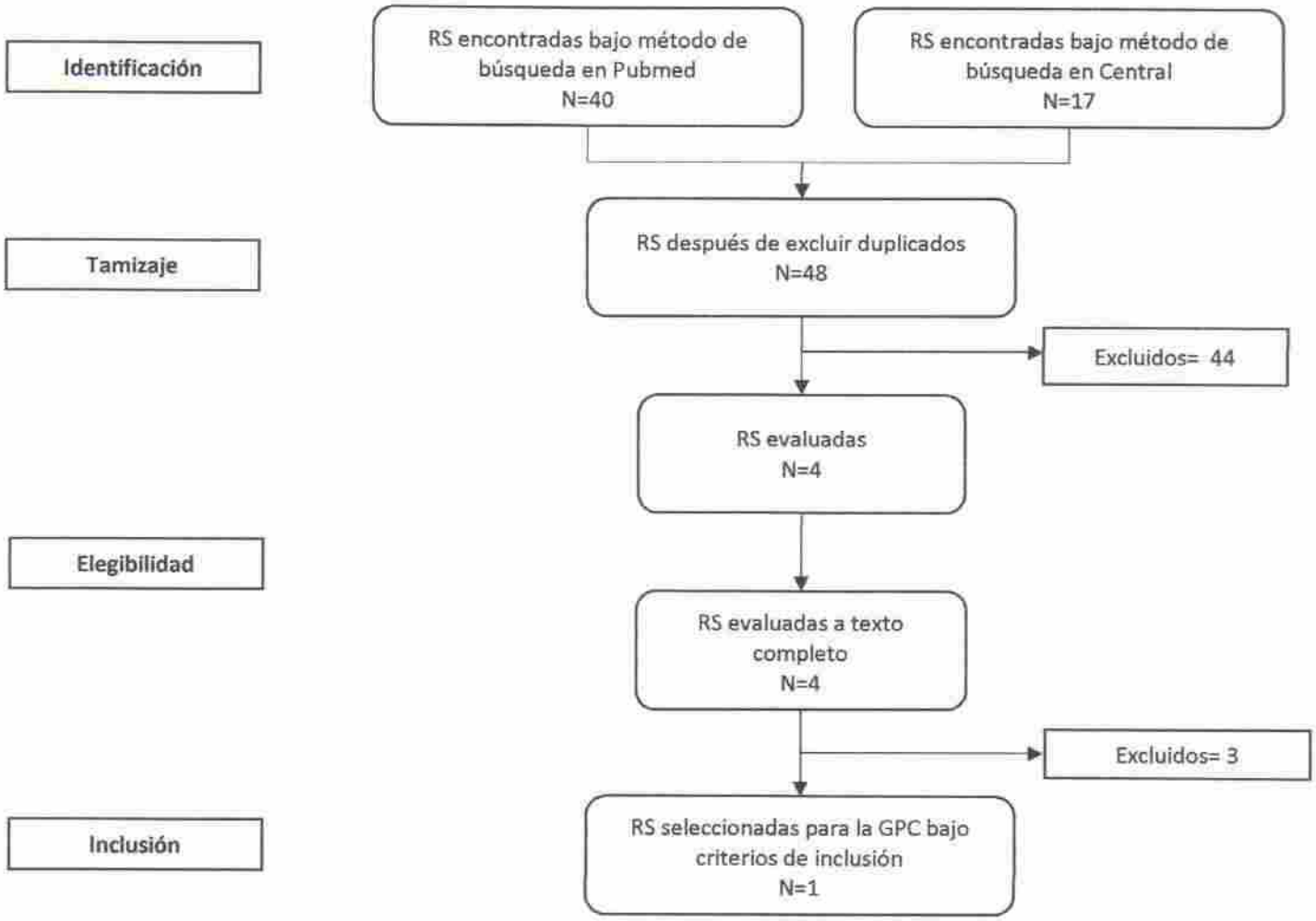
Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)		
Fecha de búsqueda: mayo 2018		
Filtros: Fecha de publicación desde: selección manual de los últimos 10 años; Revisiones sistemáticas y Meta-análisis		
	Descripción	Término
1	Población	Guillain-Barre Syndrome/ OR polyradiculoneuropathy/ OR polyneuropathies/ 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

G. VARGAS

A. CARRASCO

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.



P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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)
3	**P:** Pacientes con SGB **I:** Inmunoglobulina **C:** Plasmaféresis **O:** 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

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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

V. CARRASCO

G. VARGAS

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 "Immunoglobulins, 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

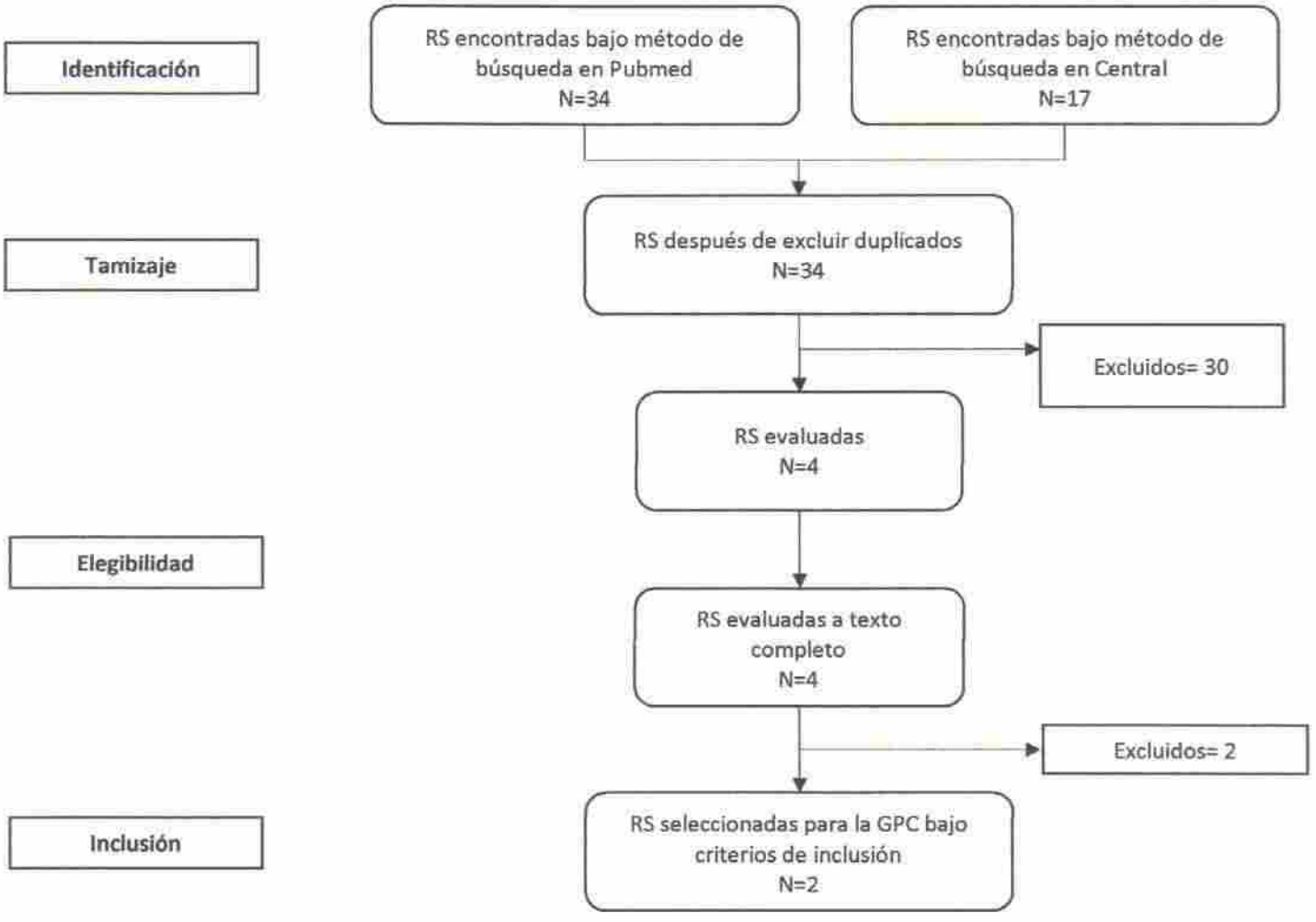
P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Flujograma de búsqueda



P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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	**P:** Pacientes con SGB **I:** Corticoides. **C:** Placebo **O:** Efectos adversos, muerte, mejora del grado de discapacidad,	RS y ECA	Búsqueda realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 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 11	#1 AND #2 AND #4

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)

A. CARRASCO

G. VARGAS

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 146	#1 AND #2 AND #4

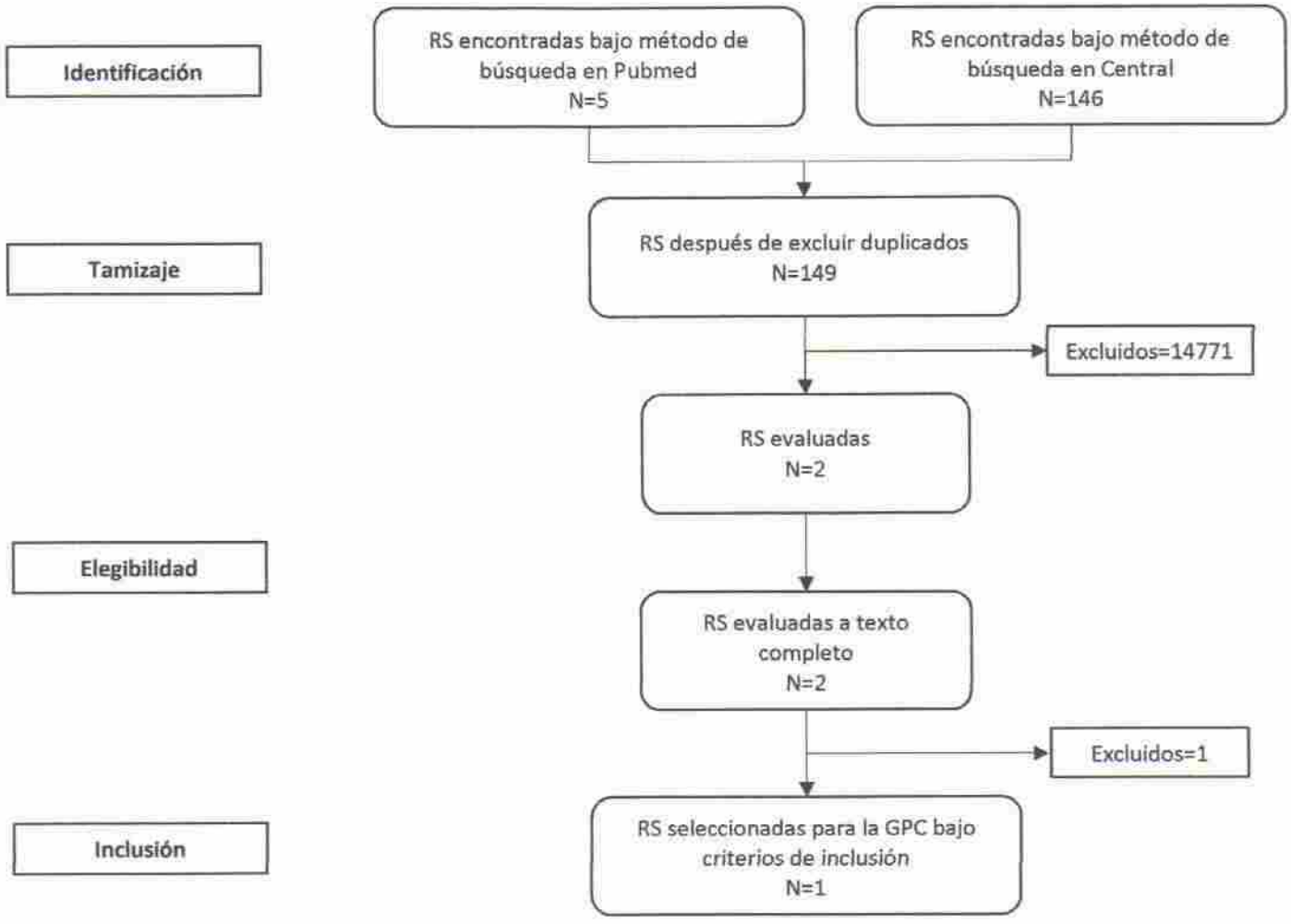
P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

N. CARRASCO

Flujograma de búsqueda

G. VARGAS



P. MAZZETTIS

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

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	**P:** Pacientes con SGB con criterios de ingreso a unidad de cuidados intensivos **I:** Manejo en unidad de cuidados intensivos **C:** Manejo en unidad de monitoreo contínuo **O:** Mortalidad	Observacional, RS	Búsqueda realizada desde enero del 2008 hasta mayo del 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)

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

Base de datos: The Cochrane Library (CENTRAL)
Fecha de búsqueda: mayo 2018

A. CARRASCO

G. VARGAS

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)

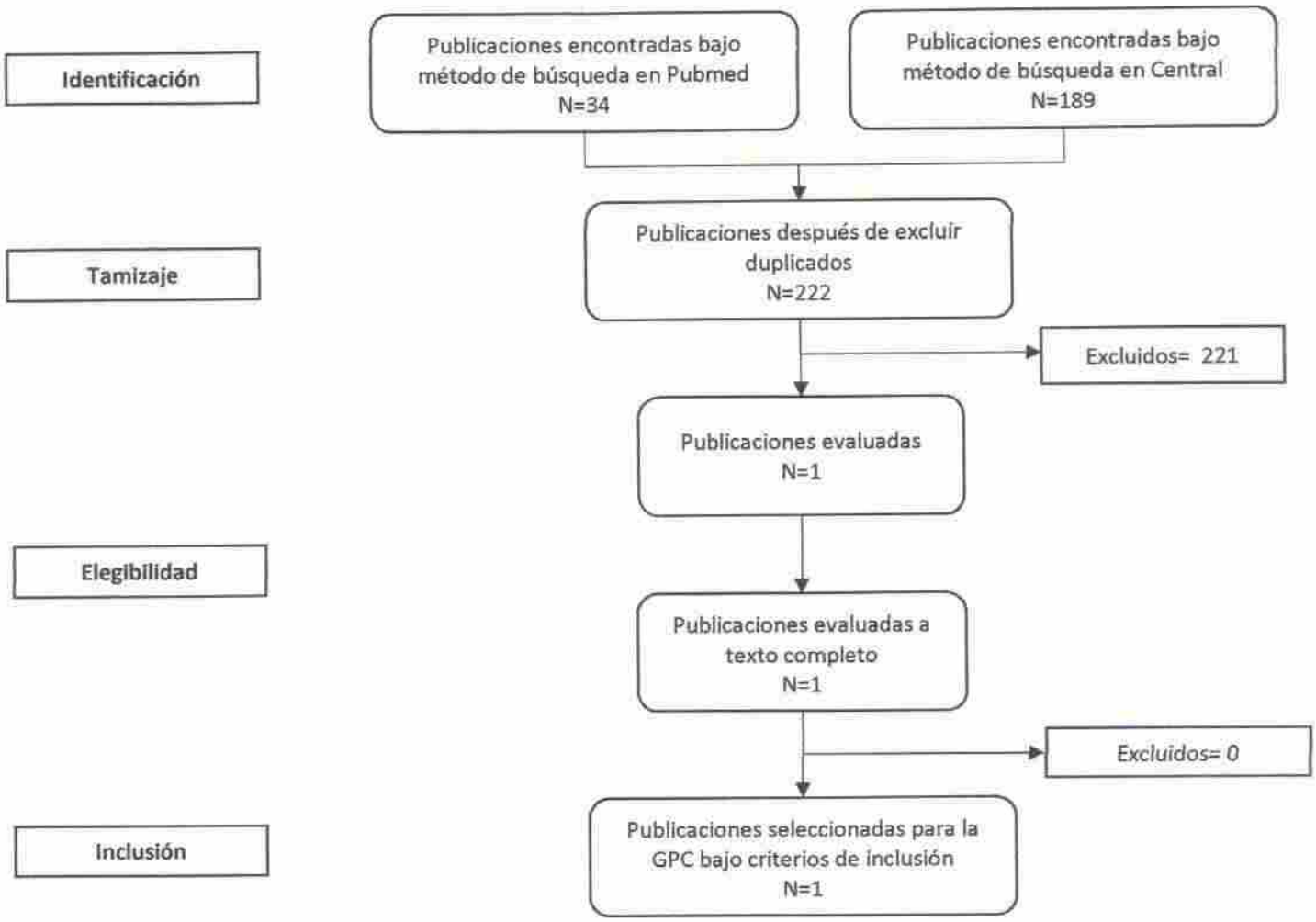
P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

Flujograma de búsqueda

V. CARRASCO

G. VARGAS



B. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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	**P:** Pacientes con SGB **I:** Tratamiento multidisciplinario **C:** Otros tratamientos **O:** Limitación de la actividad, Calidad de vida	RS	Búsqueda realizada desde el 1 enero del 2008 hasta mayo del 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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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	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

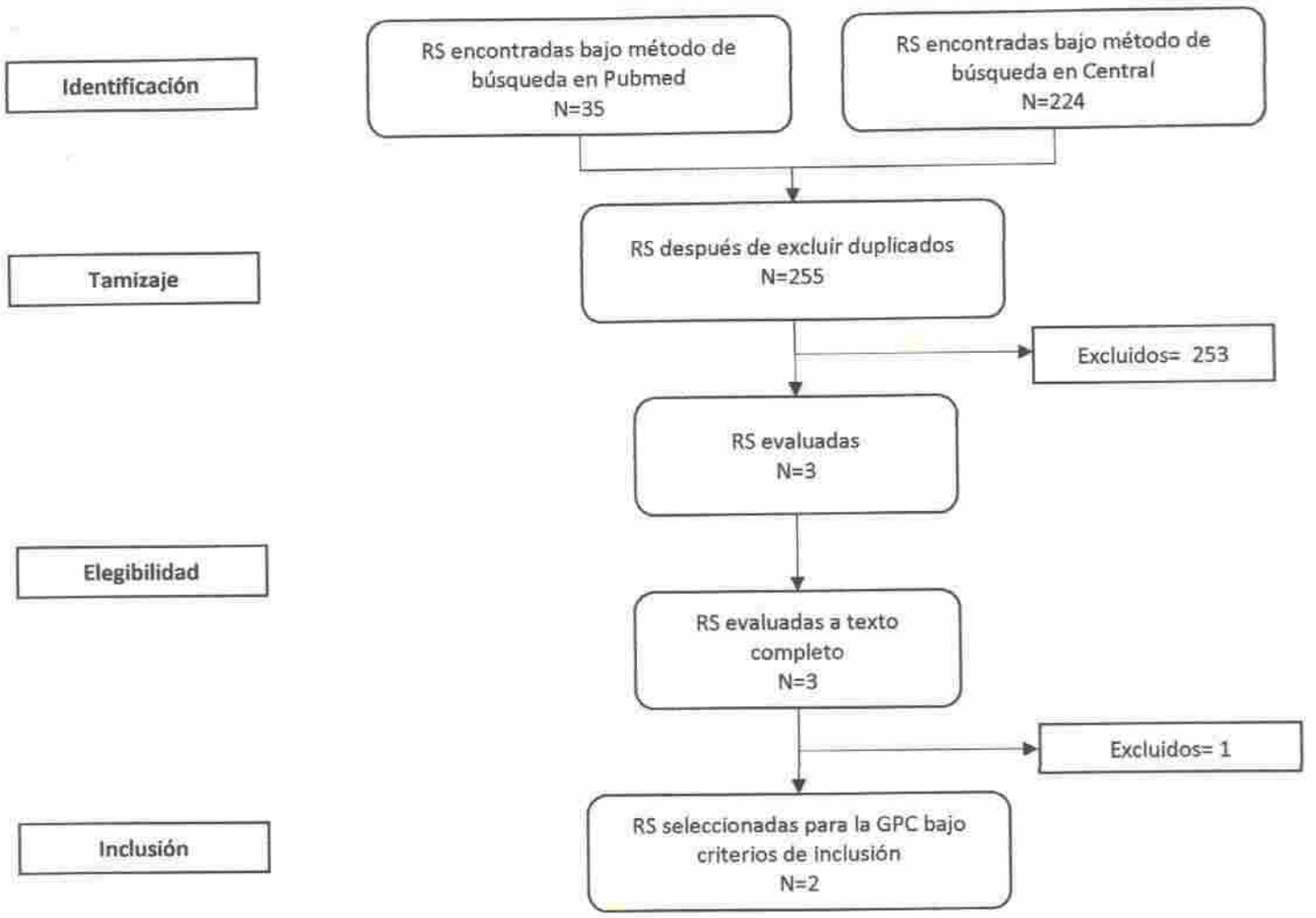
P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Flujograma de búsqueda



P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Anexo N° 3: Tablas de evaluación de la calidad

Pregunta 1. En pacientes con sospecha de SGB ¿Cuáles son los criterios diagnósticos y su utilidad?

Newcastle Ottawa

Artículo: Fokke et al, 2013.

Evaluación	Puntaje
Selección	2/4
Comparabilidad	1/2
Desenlace	2/3
TOTAL	5/9

Newcastle Ottawa

Artículo: Mateen et al, 2011.

Evaluación	Puntaje
Selección	4/4
Comparabilidad	1/2
Desenlace	2/3
TOTAL	7/9

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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

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	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	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	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	Sí	No	Sí	No	Sí	Sí	No	Sí	13

P. MAZZETTI S.

A. CARRASCO

G. VARGAS

I. TAGLE L.

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	Dominio	Dominio	Dominio	Dominio	Dominio	Dominio	Puntaje total
Hughes 2016 Título: Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome(Review)	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	16

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Pregunta 5. En pacientes con SGB ¿Es eficaz y seguro el monitoreo continuo y los cuidados críticos?

Newcastle Ottawa

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

P. MAZZETTI S

I. TAQLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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 **Título:** Multidisciplinary care for Guillain-Barré syndrome (Review)	Sí	No	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	No	No	Sí	No	No	Sí	13
Khan 2012 **Título:** 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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Anexo N° 4: Tablas GRADE

Pregunta 1. En pacientes con sospecha de SGB ¿Cuáles son los criterios diagnósticos y su utilidad?

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

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

Desenlaces	№ 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 [a]	no estimable	0 por 1,000	**620 mas por 1,000** (504 más a 724 más)
Tasa de detección - Nivel de certeza diagnóstica 2 de Brighton	79 (1 estudio observacional)	⊕◯◯◯ MUY BAJA [a]	no estimable	0 por 1,000	**835 más por 1,000** (735 más a 909 más)
Tasa de detección - Nivel de certeza diagnóstica 3 de Brighton	79 (1 estudio observacional)	⊕◯◯◯ MUY BAJA [a]	no estimable	0 por 1,000	**861 más por 1,000** (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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

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

Bilbiografía:

Desenlaces	№ de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con no hacerlo (placebo o tratamiento estandar)	La diferencia de riesgo con Plasmaféresis
Caminar con ayuda después de 4 semanas	349 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕◯◯ BAJA [a,b]	**RR 1.60** (1.19 a 2.15)	266 por 1,000	**159 más por 1,000** (50 más a 305 más)
Mejora en 1 grado después de 4 semanas	623 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕◯ MODERADO [a]	**RR 1.64** (1.37 a 1.96)	349 por 1,000	**223 más por 1,000** (129 más a 335 más)
Caminar sin ayuda después de 4 semanas	349 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕◯◯ BAJA [a,b]	**RR 1.72** (1.06 a 2.79)	119 por 1,000	**85 más por 1,000** (7 más a 212 más)
Ventilación Mecánica después de 4 semanas	623 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕◯ MODERADO [a]	**RR 0.53** (0.39 a 0.74)	270 por 1,000	**127 menos por 1,000** (165 menos a 70 menos)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

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

Bilbiografía:

Desenlaces	№ de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con no hacerlo (placebo o tratamiento estandar)	La diferencia de riesgo con Plasmaféresis
Recuperación completa de la fuerza muscular después de 1 año	404 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕◯◯ BAJA [a,b]	**RR 1.24** (1.07 a 1.45)	546 por 1,000	**131 más por 1,000** (38 más a 246 más)
Mortalidad después de 1 año	649 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕◯◯◯ MUY BAJA [a,c]	**RR 0.86** (0.45 a 1.65)	55 por 1,000	**8 menos por 1,000** (30 menos a 36 más)
Secuelas motoras severas luego de 1 año	649 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕◯◯ BAJA [a,d]	**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 [a,b]	**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 [c,e]	**RR 0.91** (0.73 a 1.13)	371 por 1,000	**33 menos por 1,000** (100 menos a 48 más)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

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

Bilbiografía:

Desenlaces	№ de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con no hacerlo (placebo o tratamiento estandar)	La diferencia de riesgo con Plasmaféresis

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

G. VARGAS

A. CARRASCO

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

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	№ 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 [a]	-	La media cambios en discapacidad a las 4 semanas era **0** SD	MD **0.02** SD **menor** (0.25 menor a 0.2 más alto.)
Mejora en 1 o más grados de discapacidad a las 4 semanas	567 (6 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕◯ MODERADO [a]	**RR** (0.94 1.23)	**1.08** a 562 por 1,000	**45 más por 1,000** (34 menos a 129 más)
Mortalidad	623 (7 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕◯ MODERADO [b]	**RR** (0.31 1.95)	**0.78** a 29 por 1,000	**6 menos por 1,000** (20 menos a 28 más)
Muerte o discapacidad desde de 12 meses	243 (1 ECA (experimento controlado aleatorizado))	⊕⊕⊕◯ MODERADO [b]	**RR** (0.55 1.72)	**0.98** a 167 por 1,000	**3 menos por 1,000** (75 menos a 120 más)
Recaída o fluctuación relacionada con el tratamiento.	445 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕◯ MODERADO [b]	**RR** (0.42 1.89)	**0.89** a 60 por 1,000	**7 menos por 1,000** (35 menos a 53 más)
Discontinuar tratamiento	495 (4 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕⊕ ALTA	**RR** (0.05 0.36)	**0.14** a 128 por 1,000	**110 menos por 1,000** (122 menos a 82 menos)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

Inmunoglobulina comparado con Plasmaferésis para pacientes con SGB

Bibliografía: Hughes 2014

Desenlaces	№ 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
Eventos adversos atribuidos al tratamiento	388 (4 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕◯ MODERADO [b]	**RR 0.84** (0.54 a 1.30)	151 por 1,000	**24 menos por 1,000** (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

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

G. VARGAS

A. CARRASCO

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

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

Bilbiografía:

Desenlaces	№ de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con manejo estandar 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 [a,b]	-	La media cambio en el grado de discapacidad era **0** SD	mean **0.36 SD más alto.** (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 [c]	-	La media cambio en el grado de discapacidad de corticoides orales era **0** SD	mean **0.82 SD más alto.** (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 [d]	-	La media cambio en el grado de discapacidad de corticoides intravenosos era **0**	**0** (0 a 0)
Mejora en mas de 1 grado seguimiento: media 4 semanas	567 (5 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕○ MODERADO	**RR 1.08** (0.93 a 1.24)	543 por 1.000	**43 más por 1.000** (38 menos a 130 más)

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

Corticoides comparado con manejo estándar o placebo para pacientes con SGB

Bilbiografía:

Desenlaces	№ de participantes (studies) Follow-up	Certainty of the evidence (GRADE)	Efecto relativo (95% CI)	Efectos absolutos anticipados	
				Riesgo con manejo estandar o placebo	La diferencia de riesgo con Corticoides
Muerte o discapacidad (incapacidad para caminar sin ayuda)Nuevo desenlace seguimiento: media 1 años	491 (3 Experimentos controlados aleatorios [ECAs])	⊕⊕⊕○ MODERADO	**RR 1.51** (0.91 a 2.50)	92 por 1.000	**47 más por 1.000** (8 menos a 138 más)
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)

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

G. VARGAS

A. CARRASCO

Corticoides comparado con manejo estandar o placebo para pacientes con SGB

Bilbiografía:

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

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 tenian 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.

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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 poblacion incluyó pacientes con Hemorragia intracerebral, Miastenia Gravis y Sindrome de Guillain Barré
b. El IC95% incluyó puntos de imprecisiòm 0.75 y/o 1.25

D. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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

Bilbiografía:

Desenlaces	№ 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 [a,b]	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 [a,b]	mejora en la limitación de la actividad fisica 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

P. MAZZETTI S.

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

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

Bilbiografía:

Desenlaces	№ 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

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

P. MAZZETTI S

I. TAGLE L.

A. CARRASCO

G. VARGAS

Anexo Nº 5: Declaración de Conflicto de Interés

Declaración de Conflicto de Interés del Grupo Elaborador de la Guía															
Criterio	P. E. Mazzetti Soler	I. Tagle Lostaunau	M. Meza Vega	I. S. Quispe Zapana	G. M. Guillen T.	J. Cam Paucar	L. Lozano Vásquez	C. A. Alva Diaz	N. Mori Quispe	K A. Pacheco B.	J. Pacheco Mendoza	V. A. Velasquez R.	O. O. Rivera T.	C. A. Huerta Rosario	C. Alarcón Ruiz
1. Actividades remuneradas o financiadas por instituciones privadas en los últimos 24 meses															
Empleado	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Consultor	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Asesoría como experto	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Pago por charlas de cualquier tipo incluido el servicio de portavoz	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Pago por preparación de manuscrito	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Patentes	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Derechos de autor	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Pago por desarrollo de presentaciones educacionales de cualquier tipo	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Viajes, alojamientos o gastos en reuniones de actividades que no están enlistadas	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Financiamiento de cualquier tipo	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Financiación o contratos en proyectos de investigación en el campo de la salud	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO
Otros	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO
2. Otras relaciones															
¿Existe otras relaciones o actividades de tipo financiera que el INCN podría percibir como potencialmente influyentes en sus decisiones técnicas respecto a fármacos o intervenciones, utilizados para el diagnóstico, evaluación, tratamiento y seguimiento de pacientes con el diagnóstico de la presente GPC?	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	NO	NO	NO

I. TAGLE L. P. MAZZETTI S A. CARRASCO G. VARGAS