

MÉXICO
GOBIERNO DE LA REPÚBLICA



SALUD
SECRETARÍA DE SALUD

SEDENA
SECRETARÍA DE
LA DEFENSA NACIONAL

SEMAR
SECRETARÍA DE MARINA

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Actualización
2016

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO
SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ
SEGUNDO Y TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

GUÍA DE REFERENCIA RÁPIDA

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-089-09



Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

© Copyright **Instituto Mexicano del Seguro Social**, “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General

Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud
2016

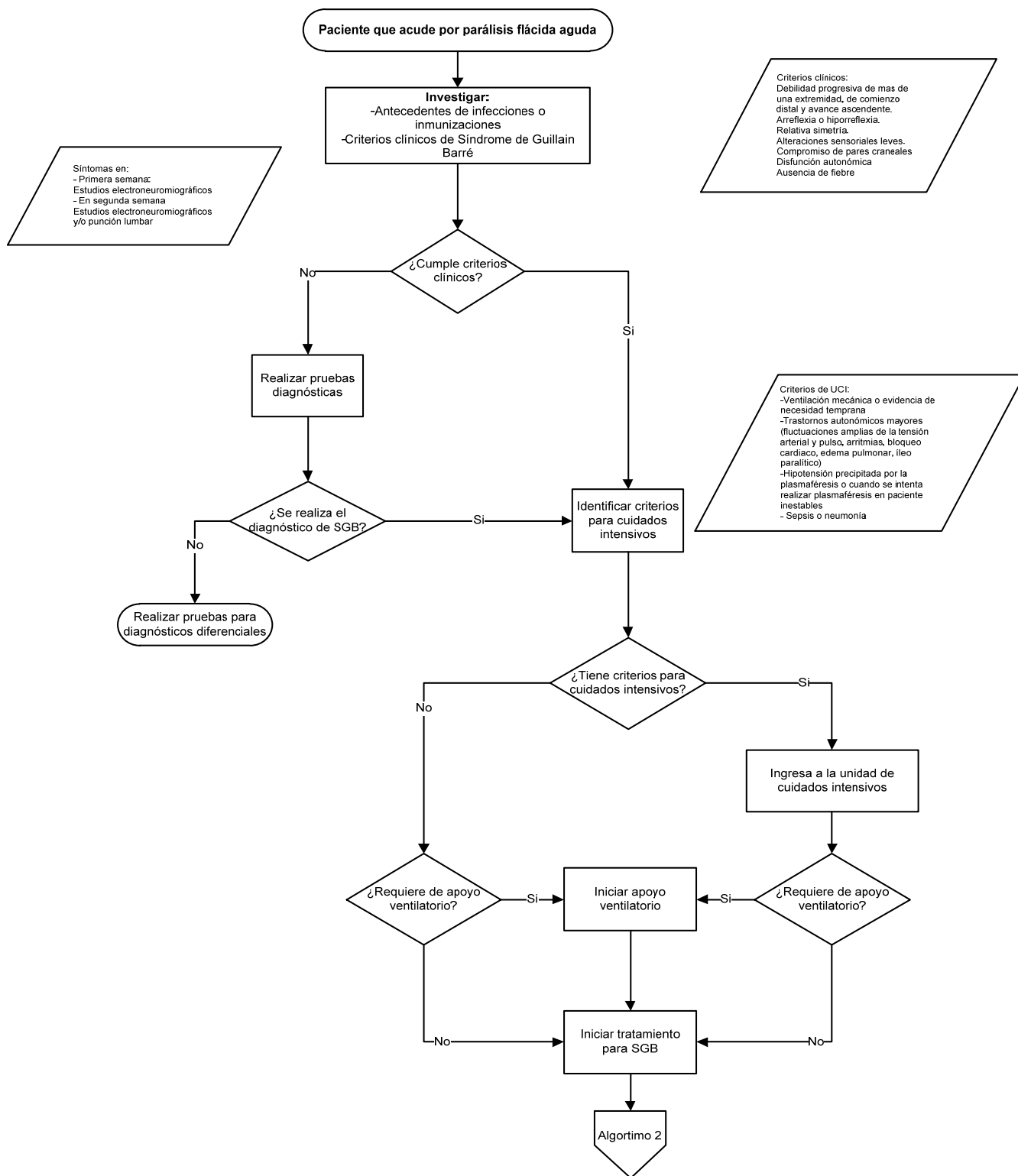
La guía de referencia rápida tiene como objetivo proporcionar al usuario las **recomendaciones clave** de la **guía Diagnóstico y Tratamiento Síndrome de Guillain Barré Segundo y Tercer Nivel de Atención** seleccionadas con base a su impacto en salud por el grupo desarrollador, las cuales pueden variar en función de la intervención de que se trate, así como del contexto regional o local en el ámbito de su aplicación.

Para mayor información, se sugiere consultar la guía en su versión extensa de “**Evidencias y Recomendaciones**” en el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, la cual puede ser descargada de Internet en:
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

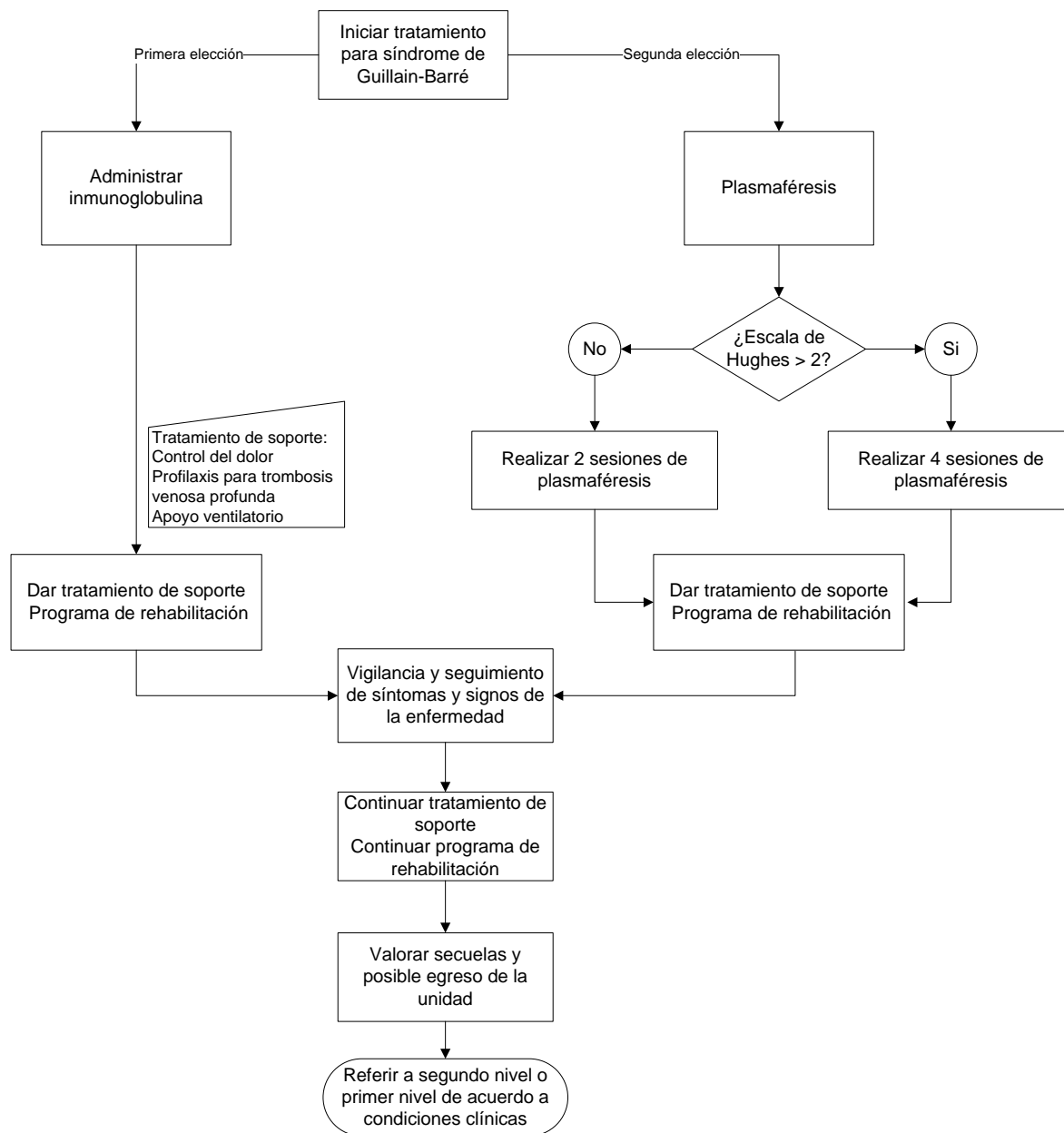
ISBN: 978-607-7790-19-8

1. DIAGRAMAS DE FLUJO

Algoritmo 1. Diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré



Algoritmo 2. Tratamiento de Síndrome de Guillain Barré



2. INTERVENCIÓN

DETECCIÓN

Recomendación Clave	GR*
<p>Se recomienda que en la persona con parálisis flácida se interrogue el antecedente de infección viral o bacteriana, cirugía o trauma grave. Para sospechar síndrome de Guillain-Barré, particularmente en aquellos casos con infección previa por <i>Campylobacter jejuni</i>.</p>	<p>D NICE Moore J, 2005 C OCEBM Seneviratne U, 2000 van den Berg B, 2014</p>

PREVENCIÓN

Recomendación Clave	GR*
<p>En la prevención (contra infecciones por Arbovirus y Flavivirus) se incluye:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Utilizar repelentes de insectos regularmente, ponerse ropa clara que cubra al máximo el cuerpo, • Emplear barreras físicas (pantallas protectoras, puertas y ventanas cerradas), • Usar mosquiteros, durante el día. • Vaciar, limpiar o cubrir los contenedores que puedan acumular agua como cubos, barriles, macetas, etc. • Limpiar o eliminar otros posibles criaderos de mosquitos, como macetas, neumáticos usados y canales. 	<p>D OCEBM WHO, 2016</p>

*Grado de Recomendación

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Recomendación Clave	GR*
<p>Se recomienda realizar una anamnesis detallada, buscando posibles infecciones previas como virales y bacterianas, e inmunizaciones; así como una exploración neurológica completa, para diferenciar otras probables entidades, cuya sintomatología pueda ser parecida al síndrome de Guillain Barré .</p>	<p>A OCEBM Hughes RA, 2007 Fokke Ch, 2014 D NICE Van Doorn PA, 2008 C OCBEM Van der Berg B, 2014 Willison HJ, 2016 Yuki N, 2012</p>
<p>Se recomienda investigar síndrome de Guillain Barré en presencia de los siguientes datos clínicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Debilidad progresiva en más de una extremidad • Arreflexia o hiporreflexia • Progresión simétrica y ascendente • Parestesias, disestesias • Compromiso de pares craneales • Disfunción autonómica • Ausencia de fiebre al inicio de los síntomas y signos 	<p>A OCEBM Fokke Ch, 2014 D OCEBM van Doorn PA, 2008 C OCBEM Van der Berg B, 2014 Willison HJ, 2016 Yuki N, 2012</p>

*Grado de Recomendación

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

Recomendación Clave	GR*
<p>Se sugiere realizar estudio de LCR en pacientes con sospecha clínica de síndrome de Guillain Barré, posterior a la primera semana de los síntomas.</p> <p>Es importante considerar que un resultado sin alteraciones o con cuenta de células por arriba de 50 cel/mm³, no excluye el diagnóstico de la enfermedad.</p> <p>(Ver sección 5.3; cuadro V)</p>	<p>A OCEBM Fokke Ch, 2014</p> <p>C OCEBM Van der Berg 2014 Willison HJ, 2016 Korinthenberg R, 2007 Yuki N, 2012</p>
<p>Aunque el diagnóstico del síndrome de Guillain Barré es esencialmente clínico, se recomienda realizar estudios electrofisiológicos (electroneuromiografía) con técnicas estandarizadas e internacionalmente aceptadas, desde la primera semana de la enfermedad para integrar el diagnóstico, establecer el subtipo neurofisiológico del síndrome y descartar otras patologías.</p>	<p>C OCBEM van der Berg PA, 2014 Devos D, 2013 Korinthenberg R, 2007</p> <p>D NICE Hadden RD, 2003 Rajabally YA, 2006 McGrogan A, 2009</p>
<p>Basado en los antecedentes y datos clínicos de la persona con sospecha de síndrome Guillain Barré, así como a criterio médico, se sugiere evaluar la realización de otros estudios paraclínicos para fundamentar las posibles asociaciones o entidades diferenciales.</p>	<p>D OCEBM Pithadia B, 2010</p>

*Grado de Recomendación

TRATAMIENTO

Recomendación Clave	GR*
Se sugiere utilizar para el tratamiento de los pacientes con síndrome de Guillain Barré inmunoglobulina intravenosa o en casos seleccionados plasmaféresis.	A NICE <i>Hughes RA, 2014</i>
<p>En niñas/os y personas adultas, se recomienda:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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. 	A NICE <i>Hughes 2014</i> D NICE <i>van den Berg B, 2014</i> <i>Willison HJ, 2016</i>
Se recomienda que la inmunoglobulina intravenosa se administre en los primeros 5 días después del inicio de los síntomas de la enfermedad; sin embargo, puede considerarse su aplicación hasta 4 semanas después de los síntomas neurológicos.	B NICE <i>Hughes RA, 2014</i> <i>van den Berg B, 2014</i> D NICE <i>Willison HJ, 2016</i>
En caso de no disponer de inmunoglobulina intravenosa, se recomienda utilizar como alternativa plasmaféresis en pacientes con síndrome de Guillain Barré.	A NICE <i>Hughes RA, 2014</i> <i>van den Berg B, 2014</i> D NICE <i>Willison HJ, 2016</i>

*Grado de Recomendación

<p>No es recomendable administrar esteroides orales, ni parenterales (metilprednisolona) en pacientes con síndrome de Guillain Barré.</p>	<p>C NICE <i>van Doorn PA, 2002</i> van <i>Koningsveld R, 2004</i> <i>Hughes RA, 2014</i> D NICE <i>van den Berg B, 2014</i> <i>Willison HJ, 2016</i></p>
<p>Evitar el uso combinado de inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis, para el tratamiento con síndrome de Guillain Barré.</p>	<p>A NICE <i>Hughes RA, 2014</i></p>

TERAPIA DE SOPORTE

Recomendación Clave	GR
<p>Se recomienda el uso de paracetamol u otros AINE como medicamentos de primera línea para el control del dolor en pacientes con síndrome de Guillain Barré leve y moderado.</p>	<p>B NICE <i>Moulin DE, 1997</i> <i>Hughes RA, 2005</i> <i>Peña L, 2015</i> D NICE <i>Burns TM, 2008</i></p>

<p>En caso de falta de control o aumento en la intensidad del dolor en paciente con síndrome de Guillain Barré, se recomienda utilizar de acuerdo a la respuesta clínica:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Gabapentina o carbamacepina • Gabapentina o carbamacepina con opióides por vía parenteral (buprenorfina o fentanilo); considerando que la dosis necesaria de opióides se reduce cuando se combina con anticonvulsivantes. 	<p>B NICE <i>Moulin DE, 1997</i> <i>Hughes RA, 2005</i> <i>Burns TM, 2008</i> C NICE <i>Peña L, 2015</i></p>
<ul style="list-style-type: none"> • En paciente hospitalizado con síndrome de Guillain Barré que no deambula se recomienda el uso de enoxaparina subcutánea profiláctica (40 mg diarios) hasta que sea capaz de caminar de manera independiente. 	<p>C NICE <i>Hughes RA, 2005</i></p> <p>D NICE <i>Burns TM, 2008</i> <i>Yuki N, 2012</i></p>
<p>Se recomienda el uso de medias elásticas de compresión (18-21 mmHg), durante el período de incapacidad para la deambulaci3n voluntaria.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 	<p>C NICE <i>Hughes RA, 2005</i></p> <p>D NICE <i>Burns TM, 2008</i> <i>Yuki N, 2012</i> <i>lo-Roura M, 2003</i></p>
<p>Se recomienda realizar intubaci3n endotraqueal y ventilaci3n mecánica bajo sedaci3n y analgesia temprana y programada en pacientes que presenten factores predictivos de falla ventilatoria:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Tiempo entre el inicio de los sntomas y la admisi3n menor a 7 días. 2. Incapacidad para toser. 3. Incapacidad para pararse. 	<p>B NICE <i>Lawn N, 2001</i> D NICE</p>

<p>4. Incapacidad para levantar los codos 5. Incapacidad para levantar la cabeza. 6. Aumento en las enzimas hepáticas séricas 7. Capacidad vital forzada <20ml/kg. 8. Presión inspiratoria máxima < 30 cm H₂O. 9. Presión espiratoria máxima < 40 cm H₂O. 10. Reducción de más del 30% en la capacidad vital.</p> <p>Datos que indican intubación inmediata:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Capacidad vital forzada <15 ml/kg • Presión parcial de CO₂ en sangre > 48 mmHg. • Presión parcial de O₂ en sangre < 56 mmHg. 	<p>Widjkins E, 2003 Yuki N, 2012</p> <p>C NICE Sharshar T, 2003 Lawn N, 2001</p>
<p>Se sugiere que la realización de traqueostomía se postergue hasta las 2 primeras semanas de intubación. Si las pruebas de función respiratoria no muestran datos de mejoría, se recomienda realizarla. Si existen datos de recuperación es recomendable posponer el procedimiento una semana.</p>	<p>C NICE Hughes RA, 2005 Ali M, 2006</p>

PROGRAMA DE MEDICINA FISICA Y REHABILITACIÓN

Recomendación Clave	GR*
<p>Se recomienda que la persona con síndrome de Guillain Barré sea valorado por el personal de medicina física y de rehabilitación para establecer un programa de forma temprana y personalizado.</p>	<p>C NICE Caroll A, 2003 Prasad R, 2001</p>
<p>Es recomendable establecer medidas de fisioterapia pulmonar (ejercicios respiratorios, percusión, vibración, movilización torácica y drenaje postural) al paciente con síndrome de Guillain Barré, para minimizar complicaciones como neumonía o atelectasia durante la ventilación mecánica y después de la extubación.</p>	<p>D NICE Melillob EM, 1998</p>

*Grado de Recomendación

<p>Después de la terapia de rehabilitación hospitalaria es recomendable continuar con un programa de rehabilitación ambulatorio y posteriormente, a nivel de domicilio acorde a las necesidades de cada caso.</p>	<p>C NICE Mhandi L, 2007</p>
<p> </p>	<p> </p>

CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

Recomendación Clave	GR*
<p>Se recomienda que todos los pacientes con sospecha de síndrome de Guillain Barré sean referidos en condiciones clínicas adecuadas (estabilidad respiratoria, cardíaca y hemodinámica), al hospital más cercano (en tiempo y distancia), que cuente con personal de salud calificado y recursos.</p>	Punto de buena práctica
<p>Se recomienda referir a tercer nivel de atención a los pacientes con alta sospecha o con diagnóstico de síndrome de Guillain Barré, cuando no se cuente con las medidas de tratamiento específico del padecimiento (inmunoglobulina intravenosa o plasmaféresis).</p> <ul style="list-style-type: none"> • 	Punto de buena práctica
<p>Se recomienda que personas con síndrome de Guillain Barré sean contrarreferidos al segundo nivel de atención, cuando:</p> <ul style="list-style-type: none"> • En personas adultas, requieran de ventilación mecánica durante más de 2 semanas. • En pacientes pediátricos, a partir de las 4 semanas de evolución de la enfermedad. • En niñas/os y personas adultas, se sugiere que sean contrarreferidos cuando cuenten con traqueostomía y no existan datos de inestabilidad hemodinámica, y el sistema de alimentación enteral sea funcional. 	Punto de buena práctica
<p>Se recomienda contrarreferencia a primer nivel de atención a los pacientes con síndrome de Guillain Barré cuando se cumplan las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • No exista evidencia de progresión de la enfermedad. • No se requiera ventilación mecánica, ni monitoreo continua. • El sistema de alimentación enteral sea funcional. • No exista proceso infeccioso activo. 	Punto de buena práctica

*Grado de Recomendación

VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO

Recomendación Clave	GR*
<p>Se recomienda el monitoreo de la frecuencia cardiaca, presión arterial sistémica y balance hidroelectrolítico en pacientes con síndrome de Guillain Barré moderado o grave.</p> <p>En los casos que presenten anomalías respiratorias se recomienda aspirar las secreciones bronquiales, frecuentemente.</p>	<p>C NICE <i>Hughes RA, 2005</i></p>
<p>Se recomienda ingresar a la unidad de cuidados intensivos a pacientes con síndrome de Guillain Barré grave en los siguientes casos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Trastornos autonómicos mayores (fluctuaciones amplias de la tensión arterial y del pulso, arritmias, bloqueo cardíaco, edema pulmonar, íleo paralítico). • Hipotensión precipitada por la plasmaféresis, o cuando se intenta realizar plasmaféresis en pacientes inestables. • Sepsis o neumonía. • Cuadro clínico de rápida instalación. <p>Pacientes con ventilación mecánica o evidencia de necesidad de apoyo mecánico en corto plazo.</p>	<p>C NICE <i>Tellería-Díaz A, 2002</i></p>

*Grado de Recomendación

3. CUADROS O FIGURAS

Cuadro I. Criterios clínicos de Asbury y Cornblath (1990) para el Diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré

Criterios clínicos requeridos para el diagnóstico.

- Debilidad progresiva en más de una extremidad.
- Arreflexia o hiporreflexia osteotendinosa.

Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico clínico.

- Progresión de los síntomas hasta un máximo de cuatro semanas. (frecuentemente 2 semanas).
- Simetría relativa de los síntomas (la simetría absoluta es rara, pero si un miembro está afectado, es muy probable que el otro también lo esté en mayor o menor grado).
- Síntomas o signos sensitivos leves. (Excepto en la Neuropatía Axonal Motora Aguda {NAMA}).
- Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral.
- Disautonomias.
- Dolor.

Hallazgos que se oponen al diagnóstico clínico.

- Fiebre al inicio de la enfermedad.
- Más de 50 células por mm³ en el Líquido Cefalorraquídeo.
- Disfunción vesical o intestinal desde el principio.
- Asimetría persistente de la debilidad.
- Progresión lenta de la debilidad sin afección a músculos respiratorios.
- Alteración pulmonar grave con poca o ninguna debilidad en las extremidades al inicio de síntomas.
- Alteraciones sensoriales graves con poca o ninguna debilidad en el inicio.

Estudios de Electroneuromiografía.

- Son útiles en la práctica clínica, pero no son necesarios para el diagnóstico.
- El estudio es necesario para cumplir con todos los criterios de Brighton.
- Es esencial para clasificar el Síndrome de Guillain Barré.

Fuente: Asbury 1990; Willison 2016

Cuadro V. CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE BRIGHTON Y DEFINICION DE CASO EN SINDROME DE GUILLAIN BARRE

Criterios diagnósticos	Nivel de certeza diagnóstica			
	1	2	3	4
Debilidad bilateral y flacidez de las extremidades	+	+	+	+/-
Reflejos tendinosos profundos disminuidos o ausentes.	+	+	+	+/-
Curso monofásico y el tiempo entre la aparición del nadir de 12 h a 28 días	+	+	+	+/-
Células en LCR < 50	+	+	-	+/-
Proteínas en LCR aumentadas	+	+/-	-	+/-
Estudios de conducción nerviosa alterados y con un subtipo de SGB	+	+/-	-	+/-
Ausencia de diagnóstico alternativo para la debilidad.	+	+	+	+

Fuente: Modificado de Fokke 2014

Cuadro III. Diagnóstico Diferencial con Síndrome de Guillain Barré

- Beriberi
- Botulismo
- Difteria
- Encefalitis tronco cerebral
- Enfermedad de Lyme
- Hipofosfatemia
- Hipokalemia
- Infarto tronco cerebral
- Infecciones
- Lesiones intramedulares
- Miastenia gravis
- Mielopatía aguda cervical alta
- Miopatía aguda
- Miopatía tóxica, rabdomiolisis aguda
- Neuropatía del enfermo crítico
- Neuropatía diabética
- Neuropatía linfomatosa
- Neuropatía periférica
- Neuropatía por metales pesados
- Neuropatía posvacunal contra rabia
- Neuropatía tóxica por organofosforados
- Neuropatía urémica
- Parálisis periódica
- Poliomielitis aguda anterior
- Poliomielitis postvacunal
- Porfiria
- Síndrome de Eaton-Lambert
- Trastornos del Sistema Nervioso Central
- Trastornos musculares
- Trastornos de unión neuromuscular
- Vasculitis

Cuadro II. Escala de Discapacidad y Gravedad en el Síndrome de Guillain Barré.

GRADO	DISCAPACIDAD
0	Sin discapacidad.
1	Signos y síntomas menores, conserva capacidad de correr.
2	Capaz de caminar 10 metros sin ayuda, pero no puede correr.
3	Capaz de caminar 10 metros con ayuda.
4	Confinado a una cama o silla sin poder caminar.
5	Requiere asistencia respiratoria.
6	Muerte.

Fuente: Hughes 1978; Fokke 2014.

Cuadro III. Valores de Referencia del Líquido Cefalorraquídeo

Parámetro	Valores de Referencia		
	Niño (> 1 mes de edad)	Adulto	Sx GB
Glucosa (mg/dl)	32 a 121	50-80 ó 60-80% del valor sérico	50-80 ó 60-80% del valor sérico
Relación glucosa sangre/glucosa líquido cefalorraquídeo	0.44 a 1.28	0.44 a 1.28	0.44 a 1.28
Proteínas (mg/dl)	20 a 170	5 a 45	> 50
Leucocitos (células/ml)	menor o igual a 30	menor o igual a 5	< 50
Polimorfonucleares (%)	2 a 3%	1 a 3%	< 5%

Fuente: Oski 1994; Zaidat, 2003

Cuadro IV. Criterios electrofisiológicos

En PIDA muestran anomalías en dos o más nervios e incluyen:

- Velocidad de conducción menor de 90% del límite inferior normal si la amplitud es mayor del 50% del límite inferior normal; menor del 85% si la amplitud es menor del 50% del límite inferior normal
- Latencia distal mayor al 110% del límite superior normal, si la amplitud es normal; mayor al 120% del límite superior normal si la amplitud es menor del límite inferior normal
- Evidencia de incremento en la dispersión temporal del potencial de acción
- Respuesta F con latencia mínima mayor al 120% de lo normal

En NAMA muestran anomalías en dos o más nervios e incluyen:

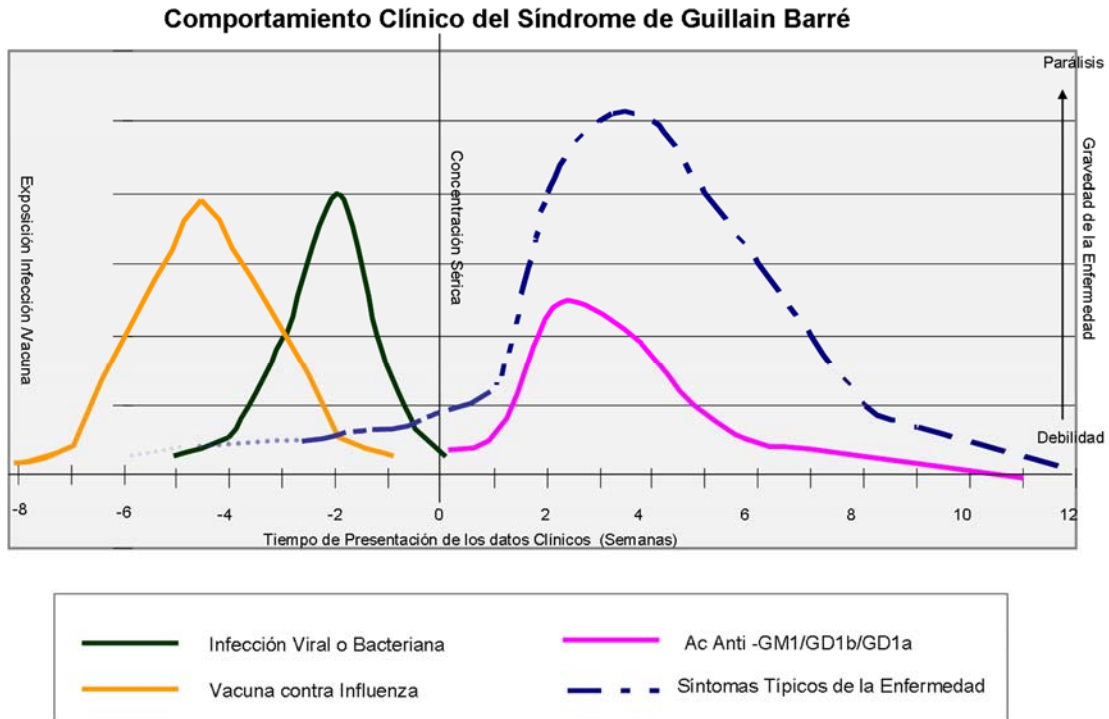
- Disminución en la amplitud del potencial de acción menor al 80% del límite inferior normal
- No muestran evidencias de desmielinización como en la PIDA

Cuadro IV. Medida de la Independencia Funcional (FIM)

SECCION MOTORA	Valoración inicial	Valoración final
Cuidados Personales		
A. Alimentación		
B. Aseo Personal		
C. Baño		
D. Vestido: parte superior		
E. Vestido: parte inferior		
F. Aseo Perineal		
Total sección		
Control de Esfínteres		
G. Manejo Vesical		
H. Manejo Intestinal		
Total sección		
Movilidad		
I. Transferencias: cama, silla, silla de ruedas		
J. Traslados baño		
K. Traslados tina o ducha		
Total sección		
Locomoción		
L. Locomoción		
M. Escalera		
Total sección		
TOTAL SECCIÓN MOTORA		
SECCIÓN MENTAL		
Comunicación		
N. Comprensión		
O. Expresión		
Total sección		
Conciencia del Mundo Exterior		
P. Interacción Social		
Q. Resolución de Problemas		
R. Memoria		
Total sección		
TOTAL SECCIÓN MENTAL		
TOTAL ESCALA FIM		

Prasad, 2001

Figura 1. Historia Natural de la Enfermedad



Adaptada de van Doorn 2008.