



PROTOCOLO DE ATENCIÓN SINDROME DE GUILLAIN BARRÉ

Febrero, 2016

© **Ministerio de Salud Pública**

Título original:

Protocolo de Atención Síndrome de Guillain Barré

Coordinación técnica:

Dr. José Manuel Puello

Ministerio de Salud Pública

Santo Domingo, República Dominicana, 2016

ISBN:

Diagramación: Carlos Díaz

Impresión: Talleres Gráficos Segura, S.R.L.

Primera edición: Febrero, 2016

Impreso en República Dominicana



Autoridades

Dra. Altagracia Guzmán Marcelino
Ministra de Salud Pública

Dr. Nelson Rodríguez Monegro
Viceministro de Salud Colectiva

Dr. Francisco Neftalí Vásquez
Viceministro de Garantía de la Calidad

Dra. Mercedes Rodríguez Silver
Viceministra de Planificación y Desarrollo

Equipo Responsable

Grupo Formulador

Sociedad Dominicana de Neurología y Neurocirugía
Sociedad Dominicana de Infectología
Sociedad de Medicina Interna de la Republica
Dominicana.
Sociedad Dominicana de Pediatría

Dra. Claudia Arias
Médico internista

Dra. Thalía Flores.
Médico infectólogo

Dra. Sandra Orsini
Médico pediatra

Dr. Luis Tusen
Médico neurólogo

Dra. Evelyn Lora
Médico neurólogo pediátrica

Dra. Carolina De La Cruz
Médico internista

Dr. José Manuel Puello
Médico Epidemiólogo

Índice

- Introducción
- 1. Objetivo
- 2. Definición
- 3. Usuarios del protocolo
- 4. Población diana
- 5. Factores de riesgo
- 6. Diagnóstico clínico
 - 6.1 Signos y síntomas:
 - 6.2 Pruebas de laboratorio:
 - 6.3 Estudios neurofisiológicos
- 7. Tratamiento específico: Inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis
- 8. Tratamiento de soporte
 - 8.1 Cuidados generales
 - 8.2 Control del dolor
 - 8.3 Profilaxis para trombosis venosa profunda
 - 8.4 Apoyo ventilatorio
- 9. Rehabilitación
- 10. Anexos
 - Bibliografía

INTRODUCCIÓN:

La polirradiculoneuropatía desmielinizante inflamatoria aguda (PDIA) o síndrome de Guillain Barré es una patología autoinmune que produce pérdida de la mielina, sobre todo en los nervios motores, pero a veces también de los sensoriales y autonómicos. Es de etiología incierta y es la causa más común de parálisis flácida aguda desde la desaparición de la poliomielitis. Su incidencia anual oscila entre 0.4 y 4 casos por cada 100,000 habitantes.

La mayoría de los casos tienen antecedentes de infecciones en los 15 días previos al comienzo de la enfermedad, el agente más frecuente es la enteritis por *Campylobacter jejuni*. Otras causas son infecciones bacterianas (*Haemophilus influenzae*, *Mycoplasma pneumoniae* y *Corynebacterium diphtheriae*) y virales (citomegalovirus, herpes, varicela-zoster, enterovirus, hepatitis A, B y C, Epstein-Barr, Influenza, VIH y rubeola). Recientemente, se ha notificado un incremento en la incidencia de Síndrome de Guillain Barré en pacientes con enfermedad por el virus Zika.

En otros casos, los afectados pueden tener el antecedente de enfermedad endocrina, inmunológica, metabólica o tóxica, cirugía general, anestesia peridural, embarazo, parto y puerperio. Puede desarrollarse en el curso de enfermedades sistémicas, como lupus eritematoso y enfermedad de Hodgkin, sarcoidosis, porfiria y diabetes. Se han reportado casos de Síndrome de Guillain Barré tras la administración de las vacunas contra la rabia, influenza y fiebre amarilla; así como tras presentar traumas craneo encefálicos y picaduras de insectos.

Se han reportados casos en personas que utilizan drogas narcóticas, inmunosupresores y estreptoquinasa; así como en caso de trasplantes de órganos y trasplante de médula ósea.



El diagnóstico se basa en una historia clínica detallada, el examen físico, pruebas de laboratorio y otras pruebas complementarias. El tratamiento de primera elección de esta enfermedad es la inmunoglobulina intravenosa por el menor número de efectos secundarios y la mayor facilidad de administración, aunque puede utilizarse la plasmaféresis.

En general el pronóstico es bueno, la mayoría de los pacientes logran la recuperación funcional completa al cabo de varios meses o un año, aunque entre el 10 y el 15 % de los casos tendrán secuelas a consecuencia del padecimiento y/o sus complicaciones. La mortalidad oscila entre 3.5 y 12 %.

1. OBJETIVO:

Estandarizar el conjunto de directrices requeridas para el diagnóstico y el manejo del síndrome de Guillain Barré, estableciendo un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible, asegurando la correcta y oportuna elección de las opciones terapéuticas, evitando complicaciones y la mortalidad atribuible a este trastorno, y favoreciendo en la medida de lo posible el retorno de los afectados a sus actividades habituales.

2. DEFINICIÓN

Síndrome de Guillain Barré: Es una enfermedad autoinmune asociada en la mayoría de los casos a una infección viral o bacteriana. La presentación clínica habitual se caracteriza por una debilidad simétrica de más de una extremidad, rápidamente progresiva, de comienzo distal y avance ascendente, a veces

llegando a afectar la musculatura bulbar respiratoria así como nervios craneales motores, y que cursa con disminución ó pérdida de los reflejos osteotendinosos y con signos sensitivos leves o ausentes.

3. USUARIOS DEL PROTOCOLO

Médicos y médicas generales, especialistas en neurología, pediatría, medicina interna y medicina familiar; enfermeros y enfermeras; farmacéuticos y bioanalistas.

4. POBLACIÓN DIANA

Todos los pacientes que cumplan con los criterios clínicos y/o de laboratorio para el diagnóstico de Síndrome de Guillain Barré.

5. FACTORES DE RIESGO

Las infecciones virales o bacterianas, la vacunación contra la influenza son factores de riesgo que se han asociado al síndrome de Guillain Barré por lo que: ante un caso de parálisis flácida con un tiempo de evolución de días a semanas con antecedente de una infección viral, bacteriana o de vacunación previa por influenza se recomienda investigar síndrome de Guillain-Barré.

6. DIAGNÓSTICO CLÍNICO

6.1. Signos y síntomas:

- 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 la enfermedad

Los signos de disfunción autonómica están presentes en el 30 al 50 %, entre ellos se encuentran: arritmias (bradicardia, taquicardia paroxística así como asistolia); hipotensión ortostática; hipertensión arterial transitoria o permanente; íleo paralítico y disfunción vesical; y anormalidades de la sudoración.

En la anamnesis se deben investigar infecciones virales, bacterianas e inmunizaciones antes de presentar los síntomas de la enfermedad; además de una exploración neurológica completa, para hacer diagnóstico diferencial de otras entidades.

6.2. Pruebas de laboratorio:

Se recomienda realizar estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) en aquellos pacientes con sospecha clínica de síndrome de Guillain Barré, posterior a la primera semana de iniciados los síntomas; el estudio del LCR se caracteriza por presentar proteínas elevadas sin pleocitosis (leucocitos $< 10/mm^3$).

Un resultado negativo o sin alteraciones no excluye el diagnóstico de la enfermedad y se recomienda repetir el estudio después de las 72 horas.

Ante un estudio de LCR sin alteraciones en un paciente con alta sospecha de síndrome de Guillain Barré, los datos clínicos deberán prevalecer para la toma de decisiones y deberán considerarse otras pruebas diagnósticas.

6.3. Estudios neurofisiológicos:

Aunque el diagnóstico del síndrome de Guillain Barré es esencialmente clínico, se recomienda realizar estudios electrofisiológicos (electroneuromiografía) con técnicas estandarizadas e internacionalmente aceptadas. Es recomendable realizarlos a partir de la primera semana de la enfermedad para establecer el subtipo del síndrome, determinar el pronóstico y para descartar otras patologías.

Los hallazgos usuales en la electroneuromiografía son: velocidad de conducción en los nervios motores y sensitivos muy disminuida (no uniforme por la característica segmentaria del proceso); bloqueo o bien ausencia de conducción; aumento de latencias distales; latencia de onda F aumentada o ausente.

7. TRATAMIENTO ESPECÍFICO: INMUNOGLOBULINA INTRAVENOSA Y PLASMAFÉRESIS.

La inmunoglobulina intravenosa es el tratamiento de elección en los pacientes con síndrome de Guillain Barré. En niños y adultos la dosis total es de 2gr/kg dividida en dos o cinco días. Se recomienda administrarla en los primeros 5 días después del inicio de los síntomas de la enfermedad, aunque se puede ofrecer el beneficio de éste tratamiento hasta 4 semanas después de iniciados los síntomas neuropáticos (previa valoración de neurología).

Para evitar la aparición de fenómenos trombóticos durante la administración intravenosa de Inmunoglobulina, especialmente en los casos de pacientes que presentan factores de riesgo, se recomienda que la concentración de la infusión no sea superior al 5 %. La velocidad de infusión inicial no debe superar los 0.5 ml/kg/hora y puede aumentarse lentamente si es bien tolerada



a una velocidad máxima de 4 ml/kg/hora. Es recomendable tener adrenalina disponible.

Se debe monitorizar los pacientes durante la primera perfusión y durante la primera hora después de la primera perfusión. Posteriormente los pacientes deben ser observados durante, por lo menos, 20 minutos después de la administración. Los pacientes hipertensos deben mantenerse vigilados con control de tensión arterial pre y post-infusión

Si se producen reacciones adversas (fiebre, escalofríos, náuseas, vómitos y raramente shock) reducir la velocidad de infusión o pararla. La infusión de pacientes nefrópatas o con insuficiencia renal debe ser cuidadosa, vigilando la producción de orina y los niveles de creatinina en suero, y valorando el uso de depletores de volumen.

La administración de inmunoglobulinas está contraindicada de manera absoluta ante deficiencia selectiva de IgA o anafilaxia luego de iniciar la infusión de IgG intravenosa.

Si no se dispone de inmunoglobulina intravenosa se recomienda utilizar como alternativa plasmaféresis. En los casos moderados a graves se recomiendan 4 sesiones y en los casos leves 2.

No se recomienda la combinación de inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis.

No se recomienda administrar esteroides orales ni parenterales (metilprednisolona) para el tratamiento del síndrome de Guillain Barré.

8. TRATAMIENTO DE SOPORTE

8.1. Cuidados generales:

- Cambios posturales y movilización pasiva de las articulaciones.
- Mantener la integridad de la piel y mucosas, evitar úlceras por decúbito. Baño diario con secado minucioso de la piel. Aplicar aceites o lociones hidratantes si fuera necesario.
- Evitar cama húmeda, áreas de compresión o posturas anormales.
- Mantener nutrición e hidratación adecuadas.
- Habitación tranquila, apoyo psicológico a paciente y familiares.
- Vigilar estado hemodinámico, función respiratoria y función motora.
- Control de las deposiciones y diuresis. Evitar estreñimiento y vigilar la aparición de retención urinaria.

8.2. Control del dolor:

El acetaminofén y otros agentes antiinflamatorios no esteroideos pueden utilizarse como medicamentos de primera línea para el manejo del dolor en pacientes.

• **Acetaminofen: Adultos: 500mg cada 6-8h**

Niños: 10mg/kg/dosis cada 6-8h

• **Celecoxib :200mg VO cada 12 a 24h**

• **Diclofenaco:**

Adultos: 100 mg cada 24 horas.

La dosis de mantenimiento se debe ajustar a cada paciente.

Dosis máxima 200 mg/día.

Niños: 0.5 a 5 mg/kg/día no más de 150 mg al día.

• **Ketorolaco:**

Adultos: 30 mg cada 6 horas, dosis máxima 120 mg/día.

El tratamiento no debe exceder de 4 días.



Niños: 0.75 mg/kg de peso corporal cada 6 horas.
Dosis máxima 60 mg/día. El tratamiento no debe exceder de 2 días.

• **Naproxeno:**

Adultos: 500 a 1500 mg en 24 horas

Niños: 10 mg/kg de peso corporal dosis inicial, seguida por 2.5 mg/kg de peso corporal cada 8 horas.

Dosis máxima 15 mg/kg de peso corporal/día.

Nota: en casos que sospechen procesos virales concomitantes no se recomienda el uso de antiinflamatorios no esteroideos.

Se recomienda la utilización de gabapentina, pregabalina o carbamazepina en combinación con fentanilo para mitigar el dolor moderado o grave, a las siguientes dosis:

• **Gabapentina**

Adultos y niños mayores de 12 años: 300 a 600 mg VO cada 8 horas.

• **Carbamazepina**

Adultos: 600 a 800 mg VO en 24 horas, dividida cada 8 ó 12 horas.

Niños: 10 a 30 mg/ kg de peso corporal/ día, dividida cada 6 a 8 horas.

• **Pregabalina**

Adultos: 75 mg cada 12 hrs

En caso de dolor severo 150 mg cada 12 hrs.

Los antidepresivos tricíclicos se recomiendan como alternativa para manejo del dolor (en los pacientes adultos), en los casos en que no exista mejoría después del uso de AINES, carbamazepina y gabapentina.

• **Imipramina:**

Adultos: 25mg VO cada 8hs

• **Amitriptilina:**

25mg VO c/ 12 horas

8.3. Profilaxis para trombosis venosa profunda:

En los pacientes hospitalizados con Síndrome de Guillain Barré que no deambulan se recomienda el uso de enoxaparina subcutánea profiláctica (40 mg diariamente) hasta que sean capaces de caminar de manera independiente.

Se recomienda el uso de medias elásticas de compresión 18-21 mmHg, hasta la normal deambulación durante el período de falta de movilidad voluntaria.

8.4. Apoyo ventilatorio:

Se recomienda que todos los pacientes con Síndrome de Guillain Barré se hospitalicen para vigilancia de compromiso respiratorio, disfunción de pares craneales e inestabilidad hemodinámica.

La necesidad de intubación y retiro de la ventilación mecánica será de acuerdo a las características clínicas del paciente, al criterio del médico y las pruebas de función respiratoria seriadas, en caso de contar con ellas.

9. REHABILITACIÓN

Se recomienda que todos los pacientes con síndrome de Guillain-Barré sean valorados por un médico de Medicina física y rehabilitación para establecer un programa de rehabilitación en forma temprana.

Es recomendable establecer medidas de fisioterapia pulmonar (ejercicios respiratorios, percusión, vibración, movilización torácica, drenaje postural) durante la hospitalización del paciente con Síndrome de Guillain Barré.

Es importante valorar el seguimiento ambulatorio.

Apoyo psicoterapéutico

No hay que olvidar que los pacientes con Síndrome de Guillain Barré se encuentran conscientes de lo que pasa a su alrededor y en la mayoría de los casos se encuentran paralizados de forma aguda, situación que los hace entrar en estados de ansiedad y depresión que deben ser detectados y manejados a tiempo.

El soporte emocional al paciente y su familia hace parte del tratamiento. Es necesario explicar al paciente y a los familiares de manera clara lo que está ocurriendo y todo lo que se está haciendo para mejorar su condición. Aunque sin nivel de evidencia, los antidepresivos pueden utilizarse como adyuvante para el manejo de los trastornos del sueño, dolor y consecuencias emocionales.

10 ANEXOS

Cuadro I. Manifestaciones Clínicas y Criterios para el Diagnóstico de Síndrome de Guillian Barré

MANIFESTACIONES CLINICAS	CRITERIOS DIAGNOSTICOS DE ASBURY CORNBLATH Y MODIFICADOS POR ROPPER
<p>Síntomas típicos:</p> <ol style="list-style-type: none">a) Debilidad muscular o pérdida de la función muscular (parálisis) con las siguientes variables:<ol style="list-style-type: none">1. La debilidad comienza en los pies y las piernas y puede progresar hacia arriba hasta los brazos y la cabeza.2. Puede empeorar rápidamente entre 24 y 72 horas.3. Puede comenzar en los brazos y progresar hacia abajo.4. Puede ocurrir en los brazos y en las piernas al mismo tiempo.5. Puede ocurrir únicamente en los nervios craneanos.6. En los casos leves, es posible que no ocurra la parálisis ni la debilidad.b) Falta de coordinación.c) Cambios en la sensibilidad.d) Entumecimiento, disminución de la sensibilidad.e) Sensibilidad o dolor muscular (puede ser similar a dolor por calambres). <p>Síntomas adicionales:</p> <ol style="list-style-type: none">a) Visión borrosab) Dificultad para mover los músculos de la cara.c) Torpeza y caídas.d) Palpitaciones (sensación táctil de los latidos del corazón).e) Contracciones musculares. <p>Síntomas de emergencia en donde se debe buscar ayuda médica inmediata:</p> <ol style="list-style-type: none">a) Dificultad para deglutir.b) Sialorrea.c) Dificultad respiratoria.d) Ausencia temporal de la respiración.e) Incapacidad para respirar profundamente.f) Lipotimia.g) Palpitaciones (sensación táctil de los latidos del corazón).	<p>1. Criterios requeridos para el diagnóstico:</p> <ul style="list-style-type: none">• Debilidad progresiva en más de una extremidad.• Arreflexia o hiporreflexia osteotendinosa. <p>2. Hallazgos que apoyan fuertemente el diagnóstico:</p> <ul style="list-style-type: none">• Progresión de los síntomas hasta un máximo de 4 semanas.• Simetría relativa de los síntomas (la simetría absoluta es rara, pero si un miembro está afectado, es muy probable que el otro lo esté en mayor o menor grado).• Síntomas o signos sensitivos ligeros.• Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral• Comienzo de la recuperación entre 2-4 semanas después de cesar la progresión.• Disfunción autonómica.• Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad.• Elevación de la concentración de proteínas en el líquido cefalorraquídeo, con menos de 10 células/mm³, hallazgos típicos en los estudios neurofisiológicos. <p>3. Hallazgos dudosos para el diagnóstico:</p> <ul style="list-style-type: none">• Presencia de un nivel sensitivo.• Marcada o persistente asimetría de los síntomas o de los signos.• Disfunción esfinteriana persistente y grave.• Más de 50 células/mm³ en el líquido cefalorraquídeo. <p>4. Hallazgos que excluyen el diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none">• Diagnóstico de botulismo, miastenia grave, poliomielitis o neuropatía tóxica.• Tratarlos en el metabolismo de las porfirinas.• Difteria reciente.• Síndrome sensitivo puro sin debilidad.

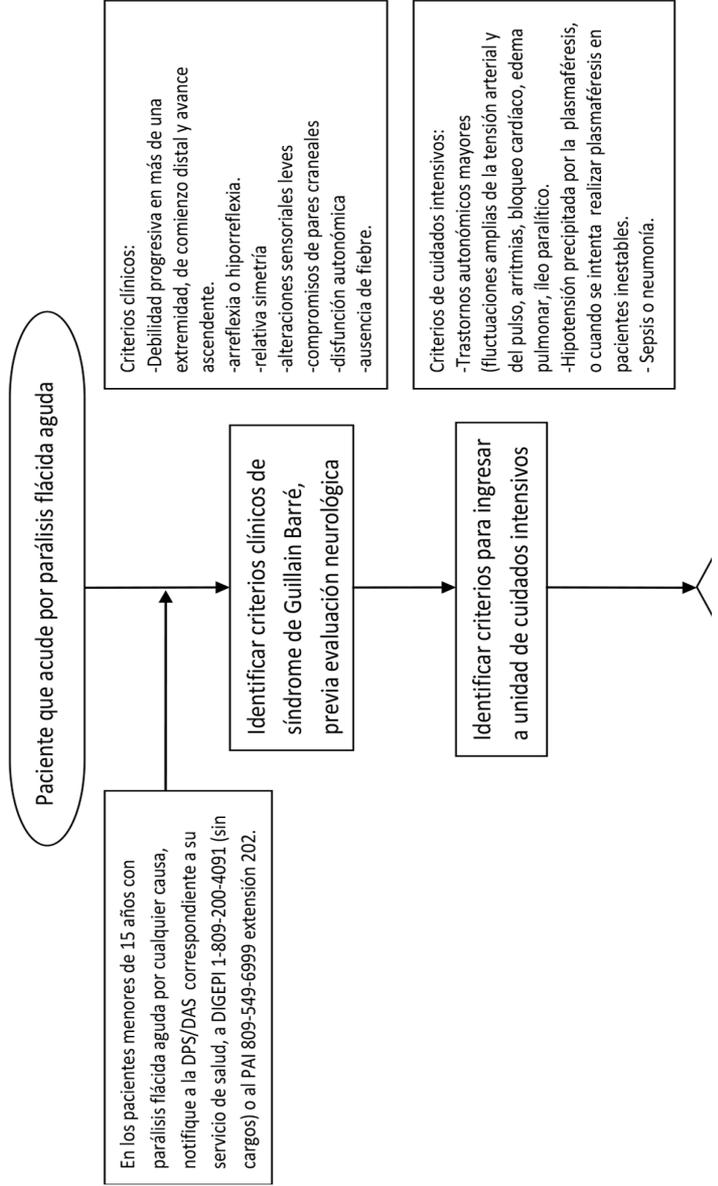
Cuadro II. La Clasificación de Hughes Modificada para la Gravedad de la Enfermedad

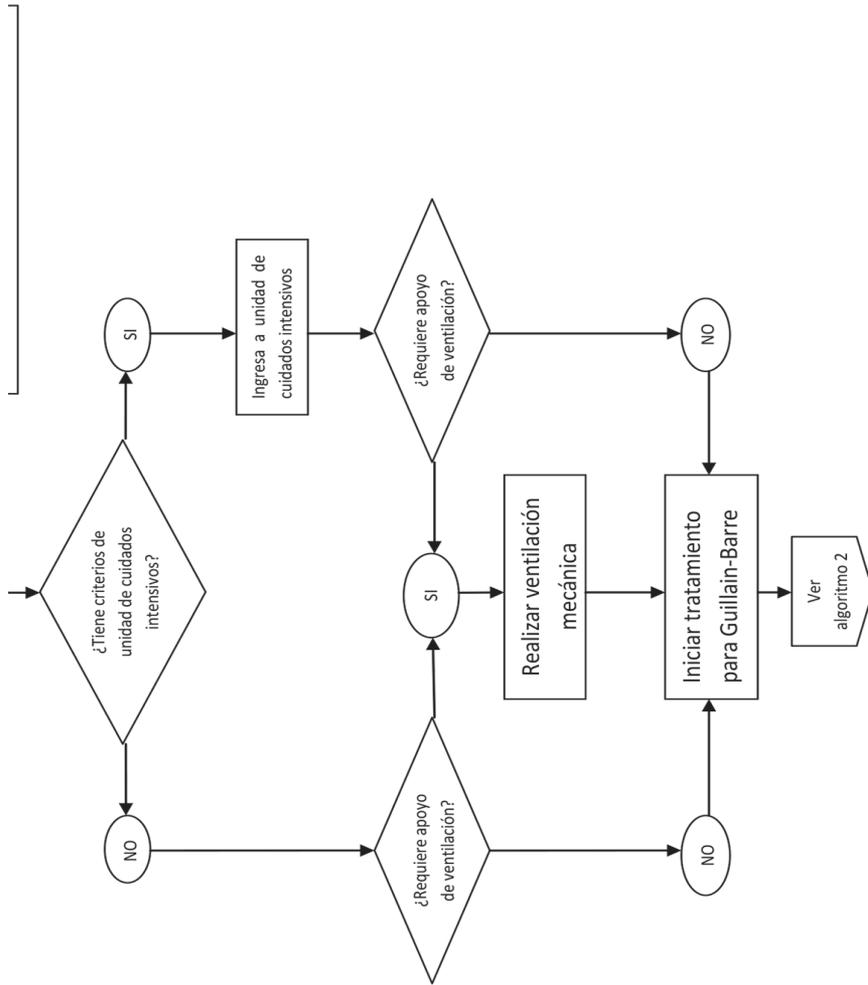
Grado 1	Signos y síntomas menores.
Grado 2	Capaz de caminar cinco metros a través de un espacio abierto sin ayuda.
Grado 3	Capaz de caminar cinco metros en un espacio abierto con la ayuda de una persona, caminando normal o arrastrando los pies.
Grado 4	Confinado a una cama o silla sin ser capaz de caminar.
Grado 5	Requiere asistencia respiratoria.
Grado 6	Muerte.

Cuadro III. Diagnóstico Diferencial del Síndrome de Guillain Barré

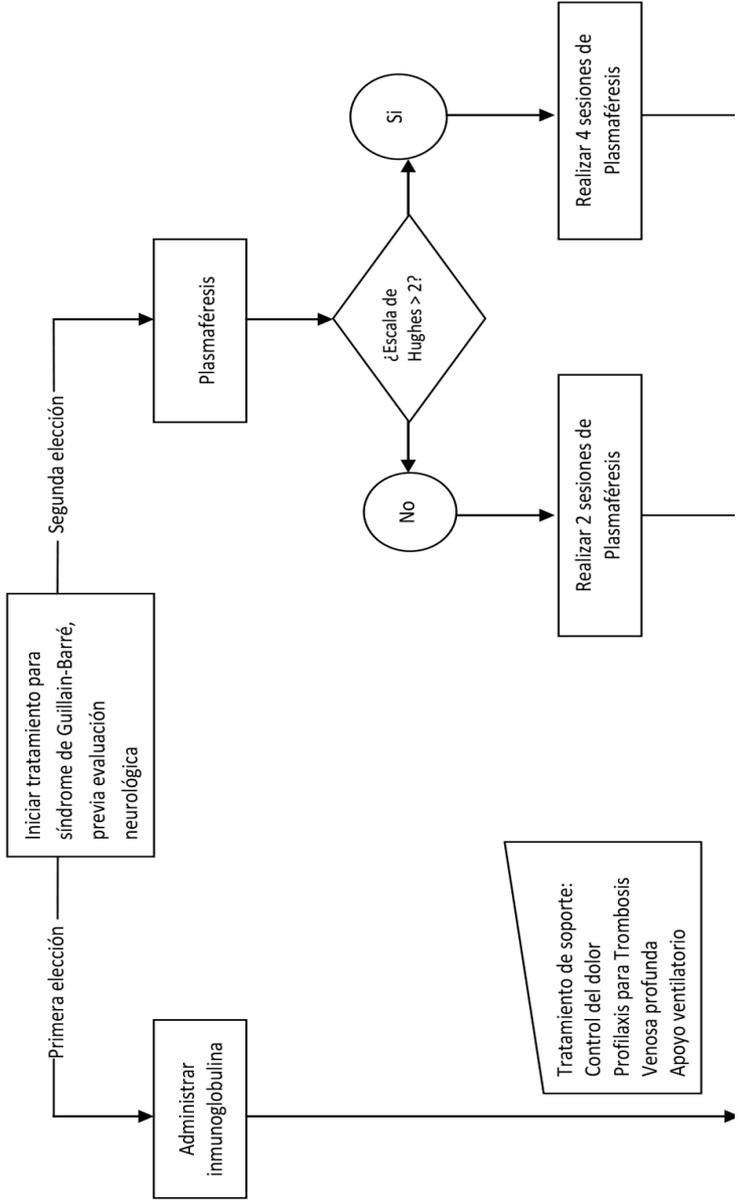
Existen otras enfermedades que pueden presentar algunos síntomas y signos similares al síndrome de Guillain Barré como son:	
<ul style="list-style-type: none"> • Intoxicación por metales pesados. • Deficiencia de vitamina B12. • Enfermedad de motoneuronas • Infección por VIH. • Accidente cerebrovascular. • Botulismo. • Borreliosis de Lyme. • Miositis. • Miastenia gravis. • Parálisis periódica • Lesiones de la médula espinal 	<ul style="list-style-type: none"> • Difteria • Parálisis de Bell. • Sarcoidosis. • Hipocalcemia severa. • Poliomielitis. • Consumo de drogas. • Compresión de la médula espinal. • Mielitis transversa. • Meningitis neoplásica. • Neuropatía por vasculitis. • Neuropatía paraneoplásica. <p>Parálisis por Karwinskia humboldtiana.</p>

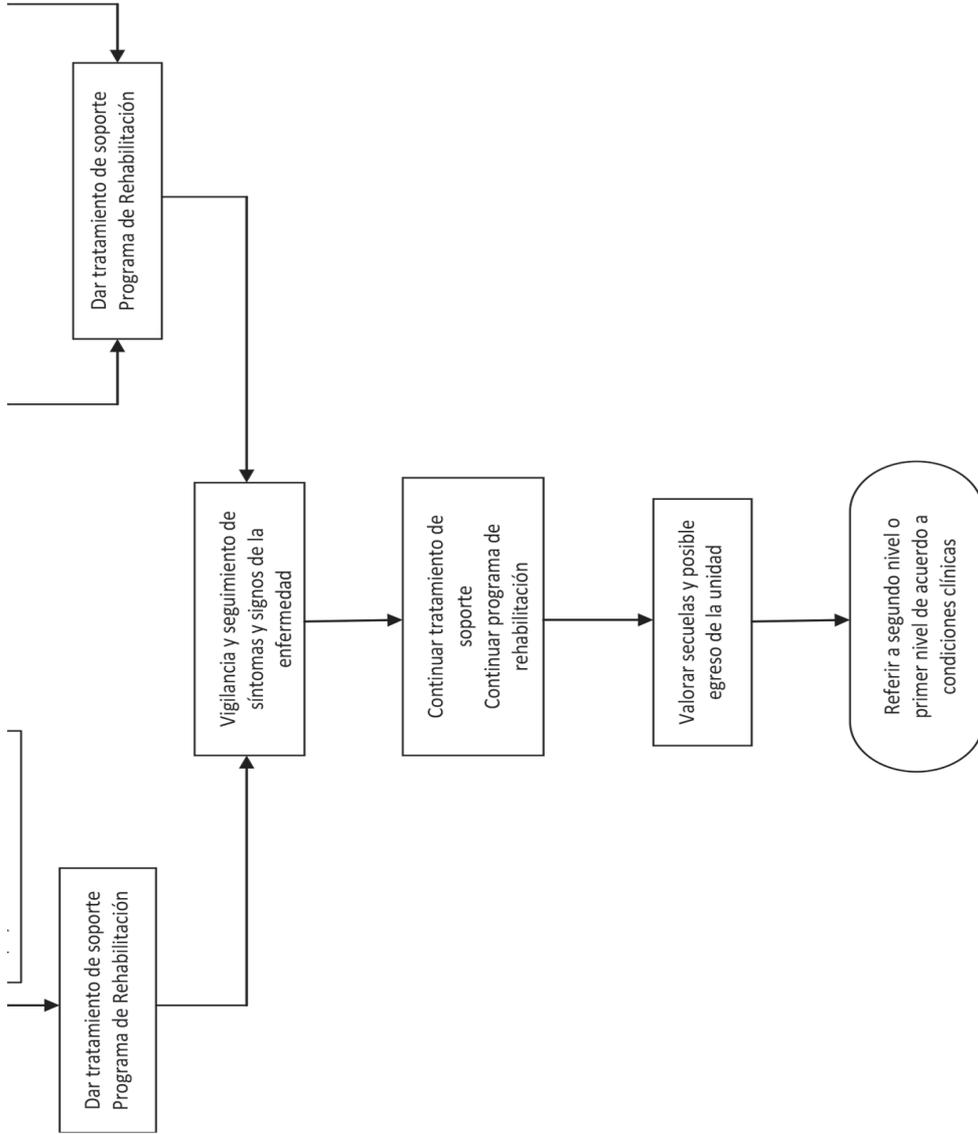
Algoritmo 1. Conducta Diagnóstico-Terapéutica Inicial del Síndrome de Guillain Barre





Algoritmo 2. Tratamiento del Síndrome de Guillain Barré





BIBLIOGRAFÍA

1. Carrillo J, Peña D. Síndrome de Guillain-Barré en el Hospital General del Estado de Sonora: revisión de casos entre los años 2007 a 2011. Medicina Interna de México Volumen 29, núm. 5, septiembre-octubre, 2013.
2. Complejo hospitalario La Mancha Centro. Protocolo de tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas. Versión 1.0 Enero 2013.
3. Dornelles P, Pordeus M, Beltrame A. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Síndrome de Guillain-Barré. Portaria SAS/MS no 497, de 23 de dezembro de 2009.
4. Gamarra G, Rosciani F, Sosa F. Una revisión: Síndrome de Guillain Barré. Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina. N° 22 199 – Marzo 2010.
5. Gobierno Bolivariano de Venezuela, Ministerio del poder popular para la Salud. Síndrome de Guillain Barré (Poliradiculoneuropatía Desmielinizante Aguda).
6. Gobierno Federal Estados Unidos Mexicanos. Guía de referencia rápida: Diagnóstico y Tratamiento del Síndrome de Guillain-Barré en el segundo y tercer nivel de atención. Guía de Práctica Clínica. Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, IMSS-089-09.
7. Gobierno Federal Estados Unidos Mexicanos. Guía de práctica clínica: Diagnóstico y Manejo del Síndrome de Guillain-Barré en la etapa aguda en el primer nivel de atención. Evidencias y Recomendaciones. Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, IMSS-064-08.

8. Gómez A, Moreno C. Síndrome Guillain-Barré en UCI.
9. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Protocolo para el uso de Inmunoglobulinas Inespecíficas Intravenosas. Boletín Información Terapéutica No. 7 Julio 2012.
10. Mendoza D, Blancas L, Gutiérrez J. Síndrome de Guillain-Barré, Artículo de revisión. Alergia, Asma e Inmunología Pediátricas, Vol. 19, Núm. 2, Mayo-Agosto 2010.
11. Montes de Oca S, Victorero A. Síndrome de Guillain-Barré. Rev. Ciencias Médicas. Marzo-abril, 2014; 18(2): 275-283.
12. Organización Panamericana de la Salud / Organización Mundial de la Salud. Actualización Epidemiológica: Síndrome neurológico, anomalías congénitas, e infección por virus Zika. 17 de enero, Washington, D.C. OPS/OMS. 2016.
13. Osakidetza. Cuidados de enfermería en pacientes con poliradiculoneuritis aguda o Síndrome de Guillain Barré. PO-ASIST-NEUR 03, septiembre 2010.
14. Pascual S. Síndrome de Guillain-Barré. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología Pediátrica. Asociación Española de Pediatría, 2008.
15. Pérez A, De Juan J. Síndrome de Guillain-Barré. Protocolos de Neurología. Boletín de la sociedad de pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León, 2006; 46(SUPL. 1): 49-55.
16. Puga M, Padrón A, Bravo R. Síndrome de Guillain Barré. Rev Cubana Med Milit 2003; 32(2):137-42.

17. Taboada R, González G, García A, Alberti M, Scavone C. Protocolo diagnóstico y terapéutico del síndrome de Guillain-Barré. Archivos de Pediatría del Uruguay 2008; 79 (1).
18. Torricelli R. Síndrome de Guillain Barre en pediatría. Actualizaciones en neurología infantil II. Medicina (Buenos Aires) 2009; 69 (1/1): 84-91.
19. Vázquez M, Almuiña C, Calviño M, Yáñez S, González F, Fernández J. Síndrome de Guillain-Barré: variante inusual de tipo saltatorio en la edad pediátrica. Rev Neurol 2012; 55: 317-8.