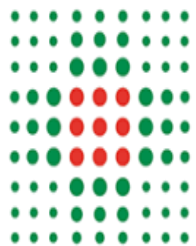


Terapia della Sindrome di Guillain-Barré nell'infanzia e nell'adolescenza



**SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA**
Azienda Unità Sanitaria Locale di Reggio Emilia
IRCCS Istituto in tecnologie avanzate e modelli assistenziali in oncologia



**Presidio Ospedaliero Provinciale Santa Maria Nuova
Arcispedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia
Dipartimento Materno Infantile
Neuropsichiatria Infantile
Direttore Dott. Carlo Fusco**

*Medico in formazione specialistica
in Neuropsichiatria Infantile
Dott.ssa G. Avena*

REVIEW

WILEY

European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome

Pieter A. van Doorn¹ | Peter Y. K. Van den Bergh² | Robert D. M. Hadden³ | Bert Avau^{4,5} | Patrik Vankrunkelsven⁶ | Shahram Attarian⁷ | Patricia H. Blomkwist-Markens⁸ | David R. Cornblath⁹ | H. Stephan Goedee¹⁰ | Thomas Harbo¹¹ | Bart C. Jacobs¹² | Susumu Kusunoki¹³ | Helmar C. Lehmann¹⁴ | Richard A. Lewis¹⁵ | Michael P. Lunn¹⁶ | Eduardo Nobile-Orazio¹⁷ | Luis Querol¹⁸ | Yusuf A. Rajabally¹⁹ | Thirugnanam Umapathi²⁰ | Haluk A. Topaloglu²¹ | Hugh J. Willison²²



Education

Research

Practice

Membership

Advocacy

Events

JOIN THE AAN

LOG IN

Resources For



GUIDELINES

Diagnosis and Treatment of Guillain-Barré Syndrome

Guideline by the European Academy of Neurology and Peripheral Nerve Society

Guideline, October 2023

READ PUBLISHED ARTICLE

Affirmed by the AAN Quality Committee in May 2024.

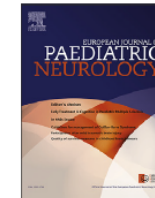
European Journal of Paediatric Neurology 25 (2020) 5–16



ELSEVIER

Contents lists available at ScienceDirect

European Journal of Paediatric Neurology



Review article

Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline

R. Korinthenberg^{a,*}, R. Trollmann^b, U. Felderhoff-Müser^c, G. Bernert^d, A. Hackenberg^e, M. Hufnagel^f, M. Pohl^g, G. Hahn^h, H.J. Mentzelⁱ, C. Sommer^j, J. Lambeck^k, F. Mecher^l, M. Hessenauer^m, C. Winterhollerⁿ, U. Kempf^o, B.C. Jacobs^p, K. Rostasy^q, W. Müller-Felber^r



Linee guida a confronto

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Raccomandazione **forte** (ovvero *quasi tutti i componenti della Task Force avrebbero fatto la scelta raccomandata*) **a favore**

Raccomandazione **debole** (ovvero *la maggior parte avrebbe seguito la raccomandazione, ma un numero sostanziale no, o perché non sempre applicabile/disponibile, o perché le prove avevano una bassa certezza, o perché rapporto il rischio/beneficio poteva non essere favorevole per tutti*) **a favore**

Raccomandazione **debole contro**

Raccomandazione **forte contro**

GPP (**consensus-based** "Good Practice Points")

Non stabilita una raccomandazione a favore o contro

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Raccomandazione **forte** (ovvero *beneficio attestato da prove di alta qualità; beneficio dimostrato o atteso anche in termini di applicabilità e fattibilità*) **a favore**

Raccomandazione **moderata** (ovvero *beneficio considerevole comprovato da evidenze non di prima classe, o da evidenze con una fattibilità limitata, o da prove ben documentate per un beneficio moderato o un'applicabilità limitata*) **a favore**

Raccomandazione **moderata contro**

Raccomandazione **forte contro**

Raccomandazione **aperta** (ovvero *nessuna prova/evidenza insufficiente di un beneficio netto; oppure beneficio non chiaro a causa di prove non valide o non applicabili*)



Pensate essenzialmente per gli adulti

Linee guida a confronto

(Legenda per favorire il confronto)

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)	
Raccomandazione forte a favore	■
Raccomandazione debole a favore	■
Raccomandazione debole contro	■
Raccomandazione forte contro	■
GPP (consensus-based "Good Practice Points")	■
Non raccomandazione a favore o contro	■

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)	
Raccomandazione forte a favore	■
Raccomandazione moderata a favore	■
Raccomandazione moderata contro	■
Raccomandazione forte contro	■
Raccomandazione aperta	■

Assessment iniziale e terapia intensiva

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Valutare già in fase precoce rischio di insufficienza respiratoria. Viene consigliato l'mEGRIS per stimare il rischio di ventilazione meccanica durante i primi 2 mesi dall'esordio	
Rivalutare regolarmente fattori di rischio per la necessità di ventilazione meccanica	
Rivalutare regolarmente qualsiasi declino della funzione respiratoria	
Alcuni esami di laboratorio potrebbero indicare un rischio maggiore di ventilazione meccanica	
Monitoraggio frequente di CVF ed altri parametri respiratori consigliati	
Si consiglia monitoraggio cardiovascolare e respiratorio frequente anche dopo dimissione dalla terapia intensiva per potenziali complicanze tardive	

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Terapia antibiotica può essere effettuata per il trattamento di una potenziale malattia sottostante in singoli casi ben giustificati (ma non è chiaro, anche quando un sottostante patogeno trattabile viene individuato, se una tp antibiotica/antivirale possa influenzare positivamente l'aspetto immunologico della malattia attraverso l'eliminazione dell'antigene)	
Profilassi farmacologica e (opzionale) meccanica della trombosi per adolescenti immobilizzati a partire dalla pubertà	
Monitoraggio sistematico della funzione respiratoria e cardiovascolare sia in acuzie sia dopo dimissione dalla terapia intensiva	
Ventilazione meccanica ai primi segni di esaurimento respiratorio e prima che si verifichi uno scompenso clinico; intubazione se disfagia con aspirazione di saliva o scarsa clearance vie aeree (tosse insufficiente/assente)	
Tracheostomia (con una cannula adeguata) se non è prevedibile alcun miglioramento della funzione respiratoria e/o gestione delle secrezioni dopo 1-2 W di trattamento respiratorio	
Monitoraggio regolare di PA e FC in acuzie e dopo dimissione dalla terapia intensiva	
Si suggerisce di evitare vaccinazioni nel primo anno successivo in base alla valutazione individuale del rischio/beneficio e valutare attentamente l'indicazione a vaccinazioni contenenti gli stessi agenti somministrati 1-6 W prima della comparsa della GBS	

Plasmaferesi

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Iniziare plasmaferesi (PE) nei pz non in grado di camminare (GBS-DS \geq 3) e < 4 W dall'esordio	Green
4-5 sedute per 1-2 W per un volume totale scambiato di 12-15 L nei pz gravi	Green
2 sedute nei pz GBS-DS 2 e < 2 W dall'esordio	Yellow
PE nei pz ancora in grado di camminare ma con fattori prognostici sfavorevoli	White
La Task Force non consiglia di iniziare la PE nei pz con GBS-DS 1 e malattia stabile entro 2 W dall'esordio o ancora GBS-DS 1-2 tra 2-4 W dall'esordio	White

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

PE quando **controindicazioni per IVIg** in pz con GBS grave e quando **IVIg risulta inefficace**

Plasmaferesi



Transfusion Clinique et Biologique

Volume 32, Issue 1, February 2025, Pages 112-117



Short communication

Potential advantage of therapeutic plasma exchange over intravenous immunoglobulin in children with axonal variant of Guillain-Barré syndrome: A report of six paediatric cases

Joyisa Deb ^a, Gita Negi ^b✉, Aswin K. Mohan ^c✉, Indar Kumar Sharawat ^d, Pradip Banerjee ^e,
Deepali Chauhan ^b, Daljit Kaur ^b, Ashish Jain ^b

Alcuni articoli nella letteratura sul tema hanno ipotizzato che nel sottotipo AMAN (a coinvolgimento assonale) la PE potesse essere più vantaggiosa delle IVIg. Necessari tuttavia ulteriori studi su larga scala su questo specifico sottotipo per eventuale conferma.

Plasmaferesi





European Journal of Paediatric Neurology

Volume 54, January 2025, Pages 58-63



Original article

Immunoabsorption is equally effective as plasma exchange in paediatric neuroimmunological disorders - A retrospective multicentre study

Paula Cramer ^a, Marc Nikolaus ^{b,c}, Sebastian Loos ^d, Jonas Denecke ^e, Ellen Knierim ^f,
Dominik Müller ^a, Lutz T. Weber ^g, Christina Taylan ^{g,1}, Julia Thumfart ^{a,1}  

Trattamento che sembra destare interesse è l'immunoassorbimento: rimuovendo in maniera più selettiva le Ig patogene, senza la necessità di rimpiazzare completamente il plasma del paziente, potrebbe rivelarsi un'alternativa con un migliore profilo di tollerabilità. Necessari, ancora una volta, ulteriori studi.

IVIg

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Iniziare IVIg nei pz GBS-DS ≥ 3 se ancora < 2 W dall'esordio.	
Regime standard di 0,4 g/kg/die per 5 giorni rispetto al regime di 3 giorni, al regime di 6 giorni o a quello di 2 (1 g/kg/die).	
Nei pz con prognosi sfavorevole un solo ciclo standard invece di somministrare anche un secondo ciclo.	
Non preferenze per IVIg o PE.	
Iniziare IVIg (o PE) anche in GBS-DS 2 entro 4 W dall'esordio che hanno fattori prognostici sfavorevoli.	
T trattare con IVIg (o PE) pz non in grado di camminare senza aiuto a 2-4 W dall'esordio.	
Considerare IVIg (o PE) in GBS-DS 2 entro 2 W dall'esordio con malattia stabile.	
Non consiglia IVIg in pz con GBS-DS 1 e malattia stabile entro 2 W dall'esordio o GBS-DS 1-2 con malattia stabile a 2-4 W dall'esordio.	
PE seguita immediatamente da IVIg.	
Non suggerisce un trattamento successivo col trattamento alternativo in pz non migliorati o peggiorati dopo il primo trattamento con IVIg o PE.	
Immunoassorbimento	
Suggerisce di considerare la ripetizione del trattamento nei casi di fluttuazione correlata al trattamento (sospetto di A-CIDP).	

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Bambini e adolescenti con GBS grave (pz non più in grado di deambulazione autonoma).	
È suggerito anche nei pz in cui si prevede un considerevole deterioramento continuo (sintomi insorti da poco o progressione persistente).	
Nei casi difficili da trattare IVIg o PE possono essere ripetute (distinguere tra decorso monofasico e fluttuazioni correlate alla terapia o transizione a CIDP).	

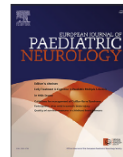
IVIg

European Journal of Paediatric Neurology 25 (2020) 5–16



Contents lists available at [ScienceDirect](#)

European Journal of Paediatric Neurology



Review article

Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline

R. Korinthenberg ^{a,*}, R. Trollmann ^b, U. Felderhoff-Müser ^c, G. Bernert ^d, A. Hackenberg ^e, M. Hufnagel ^f, M. Pohl ^g, G. Hahn ^h, H.J. Mentzel ⁱ, C. Sommer ^j, J. Lambeck ^k, F. Mecher ^l, M. Hessenauer ^m, C. Winterholler ⁿ, U. Kempf ^o, B.C. Jacobs ^p, K. Rostasy ^q, W. Müller-Felber ^r

Nei casi difficili da trattare, distinguere tre possibilità:

- 1. Malattia inizialmente progressiva con successivo plateau senza recupero** → non chiaro l'approccio migliore; nei bambini, ad ogni modo, ci può essere un buon recupero anche dopo una fase di plateau fino a 90 giorni.
- 2. Declino secondario dopo un iniziale miglioramento** → "fluttuazione correlata al trattamento": può verificarsi 1-2 volte nelle 8 settimane dall'inizio del trattamento con IVIg o PE. Ragionevole applicare ulteriori cicli di trattamento.
- 3. Andamento progressivo per più di un mese nei bambini e più di due mesi negli adulti, oppure progressione secondaria che si verifica per più di 2 volte dopo un iniziale miglioramento oppure oltre le 8 settimane dall'inizio del trattamento** → considerare la possibilità di CIDP.

Corticosteroidi

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Corticosteroidi orali	Red
Metilprednisolone (MP) ev ± IVIg	Orange

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Corticosteroidi durante la fase acuta di GBS	Red
Se la malattia continua a progredire o si ripresenta oltre le 4-8 W, si suggerisce di prendere in considerazione i corticosteroidi o un altro tipo di terapia immunomodulante, data la probabilità di CIDP.	Yellow

Corticosteroidi

Received: 13 July 2023 | Revised: 25 August 2023 | Accepted: 28 August 2023
DOI: 10.1111/jns.12594

REVIEW

WILEY

European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain–Barré syndrome

Pieter A. van Doorn¹ | Peter Y. K. Van den Bergh² | Robert D. M. Hadden³ | Bert Avau^{4,5} | Patrik Vankrunkelsven⁶ | Shahram Attarian⁷ | Patricia H. Blomkwist-Markens⁸ | David R. Cornblath⁹ | H. Stephan Goedee¹⁰ | Thomas Harbo¹¹ | Bart C. Jacobs¹² | Susumu Kusunoki¹³ | Helmar C. Lehmann¹⁴ | Richard A. Lewis¹⁵ | Michael P. Lunn¹⁶ | Eduardo Nobile-Orazio¹⁷ | Luis Querol¹⁸ | Yusuf A. Rajabally¹⁹ | Thirugnanam Umapathi²⁰ | Haluk A. Topaloglu²¹ | Hugh J. Willison²²

L'uso del MP ev è sconsigliato dalle linee guida per la mancanza di sufficienti evidenze di efficacia e per il rischio di effetti collaterali, ma...

Corticosteroidi



The Lancet

Volume 363, Issue 9404, 17 January 2004, Pages 192-196



Articles

Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial *

Dr R van Koningsveld PhD ^a, PIM Schmitz PhD ^b, Prof FGA van der Meché PhD ^a, LH Visser PhD ^{a, c}, J Meulstee PhD ^{a, d}, Prof PA van Doorn PhD ^a, for the Dutch GBS study group

... nelle linee guida EAN/PNS 2023 viene citato anche questo studio, che ha comparato la combinazione di Ig ev + MP ev rispetto a Ig ev + placebo, e che conclude in questo modo:







Our results indicate no significant effect of methylprednisolone when given with IVIg to patients with GBS, unless various factors known to affect the prognosis of disease, and which seemed unbalanced between groups at baseline, are adjusted for.

Corticosteroidi



Article

Guillain-Barré Syndrome—Retrospective Analysis of Data from a Cohort of Patients Referred to a Tertiary Care Pediatric Neuromuscular Center from 2000 to 2017: Electrophysiological Findings, Outcomes, and a Brief Literature Review

Benedetta Cavirani ^{1,2}, Margherita Baga ^{1,2} , Carlo Alberto Cesaroni ^{1,*} , Susanna Rizzi ¹ , Carlotta Spagnoli ¹ , Daniele Frattini ¹, Elvio Della Giustina ¹, Francesco Pisani ³  and Carlo Fusco ¹ 

L'esperienza dell'UO di Neuropsichiatria AUSL-IRCCS di Reggio Emilia riporta di un gruppo di pazienti trattati con MP ev per inefficacia del solo trattamento con Ig ev, con beneficio.

*Resta difficile dimostrare se il beneficio possa essere legato a un effetto tardivo delle Ig invece che al MP ev. Tuttavia l'aggiunta di MP ev può rappresentare un'ulteriore opzione terapeutica nei casi pediatrici refrattari o severi, come esemplificato anche da altre esperienze della stessa UO di NPI (Spagnoli C, Iodice A, Salerno GG, Frattini D, Bertani G, Pisani F, Fusco C. CMV-associated axonal sensory-motor Guillain-Barré syndrome in a child: Case report and review of the literature. Eur J Paediatr Neurol. **2016** Jan;20(1):168-75. doi: 10.1016/j.ejpn.2015.11.004. Epub 2015 Nov 14. PMID: 26621312).*

Altri trattamenti

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Eculizumab	Orange
Alemtuzumab, brain-derived neurotrophic factor, CSF filtration, ciclofosfamide, IFN beta1a, muromonab-CD3, micofenolato mofetile, tripterygium polyglycoside	Red
Non formula raccomandazioni a favore o contro la stimolazione elettrica neuromuscolare entro le 2 W deall'esordio	White
3,4-diaminopyridina	Orange

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Trattamenti immunosoppressivi come alternativa all'immunomodulazione con PE e IVIg	Orange
--	--------

Fisioterapia, logopedia, terapia occupazionale o altre forme di trattamento riabilitativo

Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Iniziare già durante il ricovero ospedaliero	
Continuare per più di 6 mesi	

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Programma riabilitativo interprofessionale per i pz gravi e con recupero prolungato	
Decidere se riabilitazione in regime ambulatoriale o ospedaliero in base a gravità dei sintomi, risorse del paziente e della sua famiglia, accesso locale a una terapia adeguata	

Trattamento del dolore

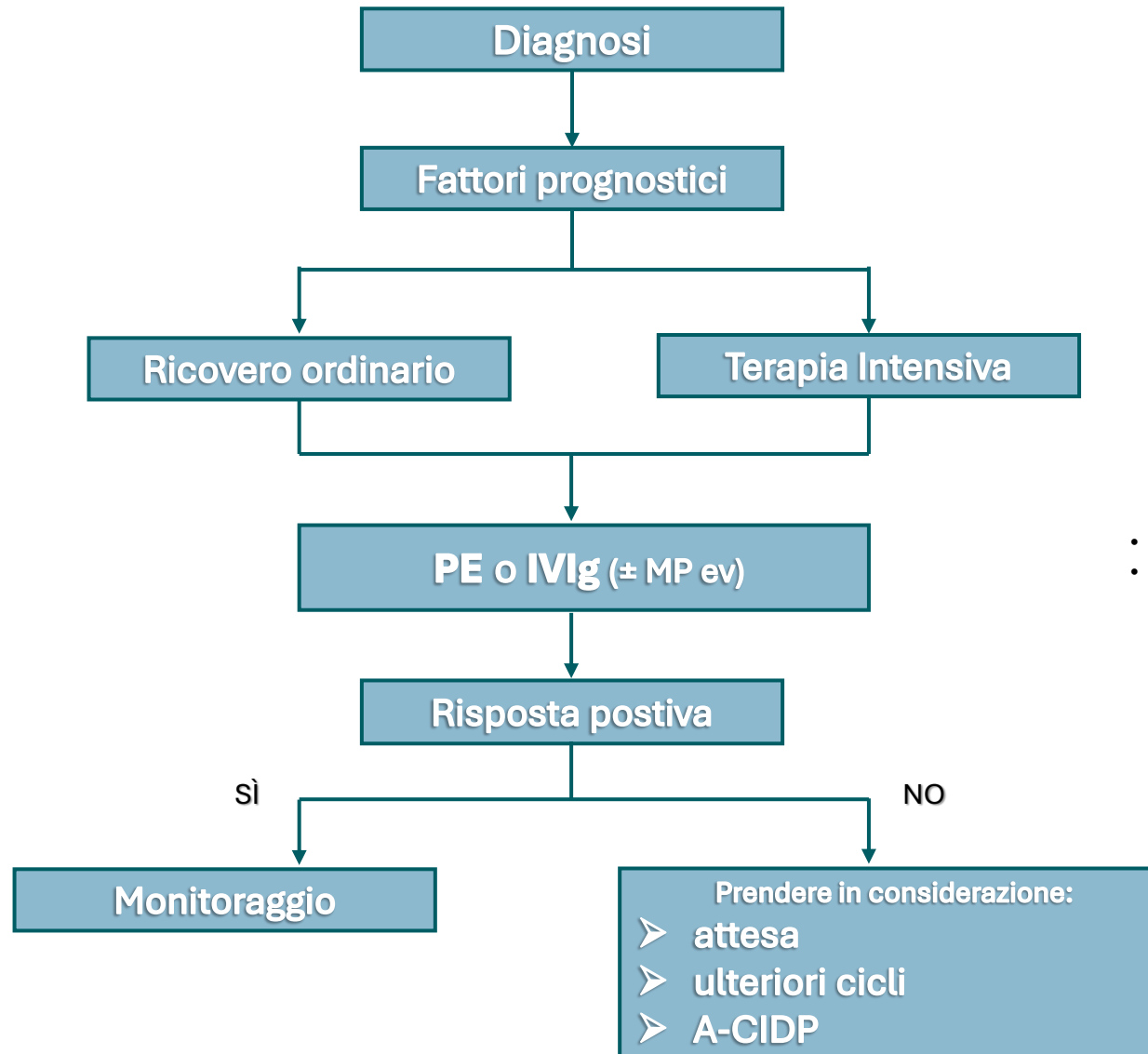
Linee guida EAN/PNS 2023 (Van Doorn et al.)

Gabapentin o carbamazepina	Yellow
Corticosteroidi ad alto dosaggio	Red
Valutare se dolore nocicettivo o neuropatico	White
Si consigliano le linee guida pubblicate per il trattamento del dolore cronico neuropatico per quanto concerne il trattamento del dolore o della disestesia nella GBS.	White

Linee guida pediatriche 2020 (R. Korinthenberg et al.)

Oltre ad analgesici ad azione periferica, trattare parestesia e dolore con anticonvulsivanti come carbamazepina o gabapentin/pregabalin, ed eventualmente con antidepressivi.	Green
Nei casi con grave compromissione, è raccomandato adeguato supporto psicologico e (se necessaria) sedazione per il pz, insieme a un servizio continuo di supporto per la famiglia.	Green

In sintesi



- IVIg ciclo standard: 0,4g/kg/die per 5 giorni
- PE: 4-5 sessioni con un volume di scambio di 200-250 ml/kg in 7-14 giorni

Appendice

R. Korinthenberg et al. / European Journal of Paediatric Neurology 25 (2020) 5–16

Table 6

Recommended functional assessment tools for monitoring the course of disease in GBS.

Medical Research Council (MRC) Scale for Manual Muscle Testing
5 – patient can maintain position against maximal resistance and through the entire physiological range of motion of the joint
4 – patient can maintain position against moderate resistance, and moves actively through the entire physiological range of motion of the joint
3 – patient cannot maintain position against resistance, but can move the extremity against gravity through the full range of motion
2 – patient can move the extremity through part of the physiological range of motion if gravity is eliminated
1 – muscle contraction can be detected by palpation if gravity is eliminated
0 – no contractions identifiable
GBS disability scale (Hughes und Cornblath) [18]
0 – healthy
1 – minor symptoms or signs of neuropathy, but capable of manual work and running
2 – can walk without the aid of a stick for 5 m across an open space, but is not capable of manual work or running
3 – can walk with a stick, orthosis or support (5 m across an open space)
4 – bedridden or wheelchair-bound
5 – ventilation assistance required (for any part of the day or night)
6 – dead
Modified Rankin Scale (MRS)
0 - no symptoms
1 - no significant impairment, despite some symptoms; able to carry out all usual activities
2 - slight impairment; not able to carry out all previous activities but can tend to own matters without the need for assistance
3 - moderate impairment; requires some help but able to walk without assistance
4 - moderately-severe impairment; unable to walk unassisted and cannot tend to bodily needs without assistance.
5 - severe impairment; bedridden, incontinent, requires constant nursing care and attention
6 - dead

Bibliografia

- van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Attarian S, Blomkwist-Markens PH, Cornblath DR, Goedee HS, Harbo T, Jacobs BC, Kusunoki S, Lehmann HC, Lewis RA, Lunn MP, Nobile-Orazio E, Querol L, Rajabally YA, Umapathi T, Topaloglu HA, Willison HJ. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Eur J Neurol*. **2023** Dec;30(12):3646-3674. doi: 10.1111/ene.16073. Epub 2023 Oct 10. PMID: 37814552
- Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, Bernert G, Hackenberg A, Hufnagel M, Pohl M, Hahn G, Mentzel HJ, Sommer C, Lambeck J, Mecher F, Hessenauer M, Winterholler C, Kempf U, Jacobs BC, Rostasy K, Müller-Felber W. Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. *Eur J Paediatr Neurol*. **2020** Mar;25:5-16. doi: 10.1016/j.ejpn.2020.01.003. Epub 2020 Jan 7. PMID: 31941581
- Deb J, Negi G, Mohan AK, Sharawat IK, Banerjee P, Chauhan D, Kaur D, Jain A. Potential advantage of therapeutic plasma exchange over intravenous immunoglobulin in children with axonal variant of Guillain-Barré syndrome: A report of six paediatric cases. *Transfus Clin Biol*. **2025** Feb;32(1):112-117. doi: 10.1016/j.tracli.2024.11.005. Epub 2024 Dec 4. PMID: 39577798.
- Cramer P, Nikolaus M, Loos S, Denecke J, Knierim E, Müller D, Weber LT, Taylan C, Thumfart J. Immunoabsorption is equally effective as plasma exchange in paediatric neuroimmunological disorders - A retrospective multicentre study. *Eur J Paediatr Neurol*. **2025** Jan;54:58-63. doi: 10.1016/j.ejpn.2024.12.005. Epub 2024 Dec 21. PMID: 39752845.
- van Koningsveld R, Schmitz PI, Meché FG, Visser LH, Meulstee J, van Doorn PA; Dutch GBS study group. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. *Lancet*. **2004** Jan 17;363(9404):192-6. doi: 10.1016/s0140-6736(03)15324-x. PMID: 14738791.
- Cavirani B, Baga M, Cesaroni CA, Rizzi S, Spagnoli C, Frattini D, Della Giustina E, Pisani F, Fusco C. Guillain-Barré Syndrome-Retrospective Analysis of Data from a Cohort of Patients Referred to a Tertiary Care Pediatric Neuromuscular Center from 2000 to 2017: Electrophysiological Findings, Outcomes, and a Brief Literature Review. *Medicina (Kaunas)*. **2024** Sep 12;60(9):1490. doi: 10.3390/medicina60091490. PMID: 39336531; PMCID: PMC11433982.
- Spagnoli C, Iodice A, Salerno GG, Frattini D, Bertani G, Pisani F, Fusco C. CMV-associated axonal sensory-motor Guillain-Barré syndrome in a child: Case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol*. **2016** Jan;20(1):168-75. doi: 10.1016/j.ejpn.2015.11.004. Epub 2015 Nov 14. PMID: 26621312.