

Neuropatías hereditarias y síndrome de Guillain-Barré

Laura Carrera García⁽¹⁾, Jéscica María Expósito Escudero⁽¹⁾, Daniel Natera de Benito⁽¹⁾, Carlos Ortez⁽¹⁾, Andrés Nascimento⁽¹⁾

⁽¹⁾Unidad de Enfermedades Neuromusculares. Servicio de Neurología. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

Carrera García I, Expósito Escudero JM, Natera de Benito D, Ortez C, Nascimento A. Neuropatías hereditarias y síndrome de Guillain-Barré. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:197-205.



1. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades que afectan al nervio periférico pueden incluir alteración en nervios motores, sensitivos y/o autonómicos. Se han descrito varios mecanismos fisiopatológicos que dan lugar, en último término, a una alteración a nivel de la mielina o del axón.

Desde el punto de vista etiológico, las neuropatías se pueden clasificar en dos grandes grupos: **neuropatías hereditarias** y **neuropatías adquiridas**, entre las que podremos incluir las de base inmunológica/inflamatoria, las causadas por traumatismos, infecciones, secundarias a tóxicos y enfermedades sistémicas (diabetes), entre otras.

Hablaremos específicamente por su frecuencia de las neuropatías hereditarias y del síndrome de Guillain-Barré.

2. NEUROPATÍAS HEREDITARIAS

2.1. Introducción

Las formas hereditarias de neuropatías periféricas incluyen la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT), también llamada neuropatía hereditaria

sensitivo-motora hereditaria (NHSM), la neuropatía hereditaria sensitivo-autonómica (NHTA), las neuropatías hereditarias motoras (NHM) y las neuropatías de fibras pequeñas (NFP).

El CMT es la neuropatía hereditaria más común con una prevalencia estimada de 1 en 2.500. Constituye una entidad genéticamente heterogénea con más de 80 genes identificados que codifican diferentes proteínas implicadas en numerosas funciones (formación, compactación y mantenimiento de mielina, conservación del cuerpo neuronal y del axón, formación del citoesqueleto, transporte axonal y la dinámica mitocondrial). El subtipo CMT1A, debido a duplicaciones en el gen *PMP22*, es el más frecuente y representa aproximadamente el 60% de los que tienen un diagnóstico genético. Lo siguen en frecuencia el CMT ligado al cromosoma X (CMTX) y CMT2A.

2.2. Clasificación

La clasificación histórica de CMT ha sido modificada con el paso de los años y se basa en la velocidad de conducción (VC), patrón de herencia, edad de inicio de síntomas y gen específico relacionado (**Tabla 1**). Hoy en día, la correlación fenotipo-

Tabla 1. Clasificación tipos de Charcot-Marie-Tooth

Desmielinizante	Axonal		Intermedio
AD CMT1	AR CMT2		AD CMT-DI
Tipo CMT/Gen	Tipo CMT/Gen		Tipo CMT/Gen
CMT1A <i>PMP22</i> CMT1B <i>MPZ</i> CMT1C <i>LITAF</i> CMT1D <i>EGR2</i> CMT1E <i>PMP22</i> CMT1F <i>NEFL</i> CMT1 <i>FBLN5</i>	CMT2A <i>MFN2</i> CMT2B <i>RAB7</i> CMT2C <i>TRPV4</i> CMT2D <i>GARS</i> CMT2E <i>NEFL</i> CMT2F <i>HSPB1 (HSP27)</i> CMT2G Desconocido CMT2H/2K <i>GDAP1</i> CMT 2I/2J <i>MPZ</i> CMT2L <i>HSPB8 (HSP22)</i>	CMT2M <i>DNM2</i> CMT2N <i>AARS</i> CMT2O <i>DYNC1H1</i> CMT2P <i>LRSAM1</i> CMT2Q <i>DHTKD1</i>	CMTDIA Desconocido CMTDIB <i>DNM2</i> CMTDIC <i>YARS</i> CMTDID <i>MPZ</i> CMTDIE <i>IFN2</i> CMTDIF <i>GNB4</i> AR CMT-RI CMTRIA <i>GDAP1</i> CMTRIB <i>KARS</i> CMTRIC <i>PLEKHG5</i> CMTRID <i>COX6A1</i>
AR CMT4	AR CMT2		CMTX ligado X
Tipo CMT/Gen	Tipo CMT/Gen		Tipo CMT/Gen
CMT4A <i>GDAP1</i> CMT4B-1 <i>MTMR2</i> CMT4B-2 <i>MTMR13(SBF2)</i> CMT4C <i>SH3TC2</i> CMT4D <i>NDRG1</i> CMT4E <i>EGR2</i> CMT4F <i>PRX</i> CMT4G <i>HK1</i> CMT4H <i>FGD4</i> CMT4J <i>FIG4</i>	AR CMT 2A <i>LMNA</i> AR CMT 2B <i>MED25 (ACID1)</i> AR-CMT 2C <i>NEFL</i> AR CMT2D <i>GDAP1</i> AR CMT2E <i>LRSAM1</i>		CMTX1 <i>GJB1</i> CMTX2 Desconocido CMTX3 Desconocido CMTX4 <i>AIFM1</i> CMTX5 <i>PRPS1</i> CMTX6 <i>PDK3</i>
DEJERINE-SOTTAS: CMT3			
Patrón herencia heterogéneo <i>PMP22, MPZ, ERG2, PRX</i>			

AD: autosómico dominante. **AR:** autosómico recesivo.

genotipo tiene cada vez mayor importancia, por eso se está implementando el uso de una nueva clasificación basada en el patrón de herencia (AD, AR, XL, mitocondrial, esporádica); VC tipo axonal (Ax), desmielinizante (De) o intermedia (In); la descripción del fenotipo y el nombre del gen o genes implicados. Por ejemplo, el CMT1A causado por duplicaciones en el gen *PMP22* pasaría a denominarse AD-CMTde-*PMP22dup*.

2.3. Manifestaciones clínicas

Comienzan en las dos primeras décadas de la vida, los signos motores suelen ser los más relevantes. Inicialmente aparece debilidad distal con pies planos-valgos, hipo/arreflexia y posteriormente desarrollo de los signos clásicos: atrofia de la musculatura intrínseca del pie, que conlleva deformidades del mismo

con formación de pie cavo (**Figura 1**), dedos en garra, marcha en *stepage* o equina y debilidad de la musculatura extensora de la mano. En las fases más avanzadas puede haber un compromiso de la función respiratoria y de la musculatura proximal de las extremidades. Dependiendo del gen responsable, el curso clínico de la enfermedad y su gravedad será variable, aunque generalmente es lentamente progresivo.

Existen fenotipos graves, cuyas manifestaciones aparecen antes de los 2 años de vida, caracterizados por ataxia, arreflexia, hipotonía, retraso en la adquisición de hitos motores y debilidad proximal. Los avances en el conocimiento permiten detectar cada vez más fenotipos relativamente homogéneos y reconocibles, asociados con alteraciones genéticas concretas.

2.4. Pruebas complementarias

Estudios neurográficos: constituyen la principal prueba diagnóstica para confirmar la presencia de neuropatía y clasificarla en axonal, desmielinizante o intermedia. Según la velocidad de conducción (VC) hablaremos de CMT en:

- **Rango desmielinizante** que incluirá una VC < 38 m/s, latencias distales alargadas y potenciales musculares evocados (PME) de aspecto disgregado y duración aumentada. Los pacientes con estas características y una herencia dominante se considerarán como afectados de CMT1, mientras que los de herencia recesiva se considerarán como CMT4.
- **Rango axonal** con VC > 40 m/s, latencias distales normales y PME de reducido voltaje. Los pacientes con estas características se considerarán afectados por CMT2 y podrán

Figura 1. Pie cavo



ser catalogados según el tipo de herencia como dominantes o recesivos.

- **Rango intermedio:** VC con valores intermedios entre 35 y 45 m/s. Dentro de este grupo, la entidad más relevante la constituye el CMTX1, que asocia una herencia ligada al cromosoma X.

El electromiograma permitirá detectar signos de denervación y afectación neuroaxonal y complementará la fisiopatología de la neuropatía.

Estudios genéticos: la orientación del estudio genético se basará en las características clínicas, neurofisiológicas y patrón de herencia. En las formas desmielinizantes, dado que el CMT por duplicación de *PMP22* supone el 70% de los casos, se recomienda que el primer estudio genético sea un MLPA de *PMP22*. En el resto de casos, se recomienda estudio simultáneo de genes asociados a neuropatías hereditarias mediante panel de genes o *whole-exome sequencing* (WES), según disponibilidad.

La **biopsia de nervio** se realizará de forma excepcional en pacientes pediátricos.

2.5. Aproximación diagnóstica

Para llegar al diagnóstico es fundamental hacer una buena historia clínica presentando especial atención a los **antecedentes familiares**, **exploración física** y completar el abordaje con la realización de **estudios neurográficos** en el paciente y, en ocasiones, a los familiares.

Dentro de los subtipos de CMT más destacados se encuentran:

- **CMT1A:** es la causa más frecuente de CMT. Se debe a la duplicación del gen *PMP22* de herencia autosómica dominante que causa un daño en la estabilización y compactación de la mielina, originando una neuropatía sensitivo-motora desmielinizante. En general, su progresión es más lenta en comparación con otras formas de CMT, con mayor afectación de extremidades inferiores que superiores. La mayoría de los pacientes permanecen ambulantes durante toda su vida, aunque existe variabilidad en progresión. Mutaciones puntuales en *PMP22* se expresan en formas clínicas más graves, englobándose dentro del síndrome de Dejerine-Sottas. La delección *PMP22* es responsable de la neuropatía hereditaria sensible a la presión (NHSP), que cursa con episodios de parálisis desencadenadas por la compresión sobre los puntos nerviosos anatómicamente más expuestos.
- **CMT2A:** se caracteriza por presentar una neuropatía axonal secundaria a mutaciones en el gen mitofusina *MFN2* relacionado con la fusión mitocondrial. Herencia autosómica dominante en la mayoría de los casos. Es la principal causa de CMT2 y presenta un fenotipo clínico muy amplio. Puede acompañar-

se de hipoacusia neurosensorial, atrofia óptica y, en algunos casos, atrofia de cerebelo, paraparesia espástica (signos piramidales, hipertonía, hiperreflexia) y déficit cognitivo.

- **CMTX1:** se caracteriza por una neuropatía con VC en rango intermedio, un patrón de herencia dominante ligado a X y es debido a mutaciones en *GJB1* que codifica para la proteína conexina 32. Es la causa más frecuente de CMT ligado al X. Los hombres presentan una clínica más grave que las mujeres, pudiendo iniciarse ya en la infancia o adolescencia con manifestaciones sistémicas como sordera, cataratas, déficit cognitivo y afectación intermitente de la sustancia blanca del sistema nervioso central.
- **Enfermedad de Dejerine-Sottas** (previamente denominada CMT3): forma rara y grave de neuropatía caracterizada por hipomielinización congénita, VC muy reducidas (<12 m/s) e inicio a edad muy precoz. Algunos de los genes relacionados son *PMP22* (mutación puntual), *MPZ*, *ERG2*, *PRX*; con herencia heterogénea.

Debemos plantear el diagnóstico diferencial de CMT con trastornos que cursen con neuropatía asociada como enfermedades sistémicas-degenerativas, enfermedades metabólicas (enfermedad Refsum, Krabe...), otros tipos de neuropatía hereditaria, miopatías distales, paraparesia espástica hereditaria y trastornos adquiridos (**Tabla 2**).

2.6. Tratamiento

Actualmente no hay una terapia curativa para el CMT y el tratamiento es fundamentalmente sintomático. La fisioterapia y el uso de férulas anti-equino constituyen los pilares del tratamiento.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial Charcot-Marie-Tooth

Diagnóstico diferencial CMT
Enfermedades sistémicas: Diabetes mellitus, hipotiroidismo, neuropatía del enfermo crítico, neuropatía urémica, amiloidosis, VIH, deficiencias de vitaminas (B12, E, tiamina), enfermedad de Lyme, paraneoplasia, gammapatía monoclonal
Tóxicos: alcohol, metales pesados, quimioterapia (Vincristina) y otros fármacos
Otras neuropatías hereditarias: NHM, NHSA, NFP Porfiria Enfermedades metabólicas: Krabbe, Refsum, leucodistrofia metacromática, adrenoleucodistrofia, enfermedades mitocondriales (NARP, MNGIE) Ataxias hereditarias: ataxia de Friedreich Paraparesia espástica hereditaria
Autoinmune: síndrome de Guillain-Barré, polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica
Ambientales: exposición al frío, vibración o hipoxemia
Miopatías distales

NHM: neuropatía hereditaria motora; **NHSA:** neuropatía hereditaria sensitivo-autonómica (NHSa); **NFP:** neuropatías de fibras pequeñas; **NARP:** neuropatía sensitivo-motora, ataxia y retinopatía pigmentaria; **MNGIE:** *mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy*.

Las correcciones quirúrgicas pueden practicarse inicialmente si se precisa a nivel de tendones y partes blandas, siendo mínimamente invasivos. Intervenciones más agresivas se realizarán al final de la pubertad, valorando previamente la agresividad de la intervención frente al beneficio esperado.

3. SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ

3.1. Introducción

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una polineuropatía aguda adquirida inmunomediada que se caracteriza por una debilidad simétrica,

rápidamente progresiva, de comienzo distal en extremidades inferiores y avance proximal. Es la causa más común de parálisis flácida aguda en niños sanos, con una incidencia anual de 0,34 a 1,34 casos/100.000 personas menores de 18 años.

En 2/3 de los casos está presente el antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal las 2-3 semanas previas. Se cree que estas infecciones suponen el *trigger* que producirá la respuesta inmune y con ello, el daño en los nervios periféricos (mielina y/o axón), produciendo como resultado final una polineuropatía aguda. La infección por *Campylobacter jejuni* es la más comúnmente identificada (30%). Otras infecciones precipitantes incluyen citomegalovirus, virus Epstein-Barr, *Mycoplasma pneumoniae*, infecciones *influenza-like* y VIH.

3.2. Manifestaciones clínicas

La debilidad de inicio distal en pies y rápidamente progresiva ascendente es la característica clínica principal del SGB. Esta puede ascender en horas o días, llegando a afectar los brazos y en casos graves la musculatura respiratoria. Los síntomas sensitivos como dolor, parestesias, irritabilidad refleja del nervio, etc., pueden estar presentes. En niños menores de 6 años predomina al inicio el dolor (en espalda y piernas) y el rechazo de la marcha. Exploración física: debilidad simétrica con disminución o ausencia de reflejos y alteración de la marcha. La disfunción autonómica ocurre en la mitad de los casos y puede incluir: arritmias, hipotensión ortostática, hipertensión, íleo paralítico, globo vesical y alteración en la sudoración. Muchas veces, síntomas precoces atípicos dificultan el diagnóstico.

Más del 90% de los pacientes llegan al máximo de afectación entre las 2 y 4 semanas del debut. Seguido de una fase de meseta (desde días hasta varias semanas o meses) que se continúa con una fase de recuperación generalmente mucho más lenta. Para poder establecer el grado de disfunción de estos pacientes se ha utilizado la escala de clasificación clínica de Paradiso modificada por Hughes (**Figura 2**).

En los casos en los cuales la afectación se prolongue más allá de las 4 semanas continuando su progreso hasta pasadas 8 semanas, nos encontraremos ante una polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (*chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy*, CIDP). Esta división temporal puede ser confusa y en ocasiones solo la evolución del paciente puede clarificar si estamos ante una CIDP. La CIDP es rara en edad pediátrica.

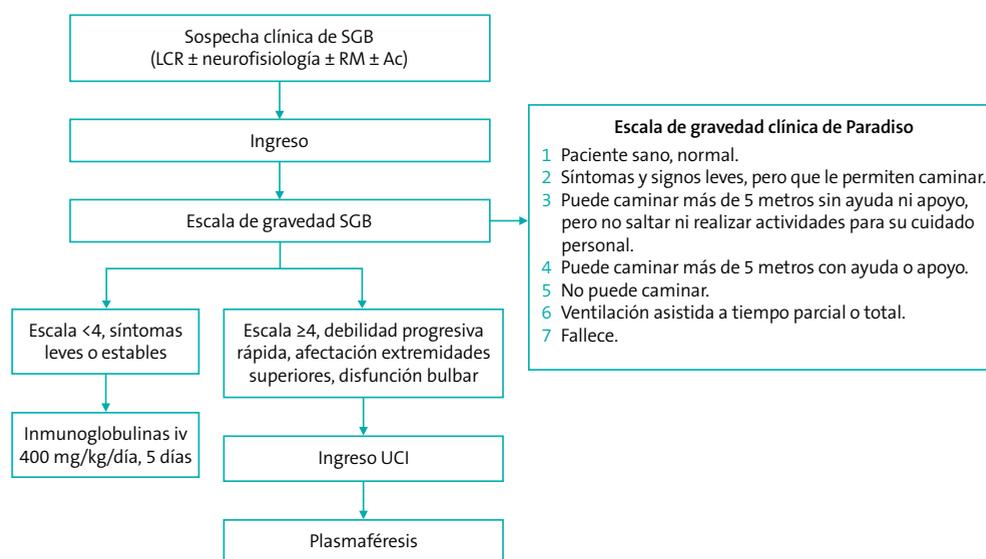
3.3. Pruebas complementarias

No hay ningún estudio complementario que pueda confirmar o descartar el diagnóstico, sobre todo al inicio del cuadro. El diagnóstico se basará en la historia clínica y la exploración física apoyándonos en estudios de líquido cefalorraquídeo (LCR), electrofisiológicos, de imagen, anticuerpos y la exclusión de diagnósticos alternativos (**Tabla 3**). En ningún caso la realización de estudios debe retrasar el inicio del tratamiento.

LCR: suele revelar una disociación albumino citológica con elevación de proteínas (>45 mg/dl) y recuento celular normal. Este hallazgo está presente en el 50-66% de los pacientes en la primera semana de los síntomas.

Estudios neurofisiológicos: útiles en el diagnóstico de casos clínicamente difíciles, se trata

Figura 2. Algoritmo de tratamiento y escala de clasificación clínica de Paradiso



RM: resonancia magnética medular; **Ac:** anticuerpos antigangliósido.

Tabla 3. Criterios diagnósticos SGB

Criterios necesarios para el diagnóstico	
<ul style="list-style-type: none"> • Debilidad motora progresiva de más de un miembro. • Arreflexia o hiporreflexia marcada. 	
Criterios que avalan firmemente el diagnóstico	
<ul style="list-style-type: none"> • Progresión a lo largo de días o semanas. • Relativa simetría. • Pérdida leve de la sensibilidad. • Comienzo con dolor o malestar de una extremidad. • Compromiso de nervios craneanos. • Comienzo de la recuperación a las 2-4 semanas de detenerse la progresión. • Trastorno funcional autonómico. • Ausencia de fiebre al comienzo de la evolución. • Aumento del nivel de proteínas en el LCR una semana después de la aparición de los síntomas. • Electrodiagnóstico anormal con conducción más lenta u ondas F prolongadas. 	
Criterios que hacen dudar del diagnóstico:	Criterios que excluyen el diagnóstico:
<ul style="list-style-type: none"> • Nivel sensitivo. • Asimetría marcada y persistente. • Disfunción vesical o intestinal persistente. • Más de 50 células/mm³ en el LCR. • Presencia de PMN en LCR. • Niveles sensitivos agudos. 	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica. • Metabolismo anormal de las porfirinas. • Difteria reciente. • Síndrome sensitivo puro sin debilidad.

de la prueba más sensible y específica para el diagnóstico de SGB y establece la fisiopatología del cuadro. Las formas desmielinizantes pueden mostrar bloqueos motores, enlentecimiento de la VC motora y sensitiva, dispersión temporal y prolongación de latencias distales. Las formas axonales muestran disminución de la amplitud motora, con VC normales. También se debe incluir el estudio de ondas F dentro de las exploraciones a realizar. En fases precoces, la valoración mediante estudio neurofisiológico puede ser normal y no excluye el diagnóstico de SGB.

Resonancia magnética medular con contraste: de utilidad en casos dudosos o para descartar otras patologías. Durante las primeras semanas

se puede observar un realce de las raíces nerviosas que puede ser difuso, localizado en la raíz anterior del nervio o en la raíz dorsal. La sensibilidad es de más del 90%, pero puede verse en otras patologías (radiculopatía relacionada con VIH, infección por CMV, CIDP, aracnoiditis, sarcoidosis y ciertas enfermedades metabólicas).

Anticuerpos antigangliósidos séricos: se detectan aproximadamente en el 50% del total de los casos, aunque son más frecuentes en algunos subtipos.

Otros estudios analíticos: serologías o cultivos para investigar el germen relacionado (*Campylobacter jejuni*, CMV, VEB, *Haemophilus*).

3.4. Clasificación del SGB

Distinguímos diferentes subtipos de SGB:

- Poliradiculopatía aguda inflamatoria desmielinizante (*acute inflammatory demyelinating polyneuropathy*, AIDP): es el más común (85-90% de los casos) y cursa con clínica clásica de parálisis ascendente.
- Neuropatía axonal motora aguda (*acute motor axonal neuropathy*, AMAN): afectación exclusiva de los nervios motores. Los síntomas son similares a la AIDP, pero evoluciona con más frecuencia a fallo respiratorio precisando ventilación asistida.
- Neuropatía axonal motor-sensitiva aguda (*acute motor sensory axonal neuropathy*, AMSAN): lesiones axonales con afectación de fibras motoras y sensitivas. Presentan más síntomas sensitivos. Curso clínico más prolongado y severo, raro en niños.
- Síndrome de Miller Fisher (MFS): se caracteriza por la tríada de oftalmoplejía externa, ataxia y debilidad muscular con arreflexia. Se relaciona con mayor frecuencia con la presencia de anticuerpos anti-GQ1b.
- Otros subtipos: encefalitis de Bickerstaff, debilidad faringocervicobraquial, polineuritis craneal, pandisautonomía aguda, SGB puramente sensitivo, parálisis del VI par y radiculopatía lumbar bilateral.

3.5. Tratamiento

Todo paciente con sospecha de SGB deberá ingresar en un hospital para confirmar diagnóstico y monitorización. Los pacientes leves

pueden ser manejados en una planta general y los más afectados en una UCI (criterios UCI: cuadriparesia flácida, debilidad rápidamente progresiva, reducción de la capacidad vital (<20 ml/kg), parálisis bulbar e inestabilidad autonómica significativa). La hospitalización se debe mantener hasta que la enfermedad esté claramente estabilizada o en fase de recuperación.

Las principales terapias son las inmunoglobulinas (IVIG) y la plasmaféresis (**Figura 2**). Ambas han demostrado similar eficacia. Recientemente se ha descrito la utilidad de otras técnicas como la inmuoadsorción. Los glucocorticoides no han demostrado beneficios. El inicio precoz de tratamiento está relacionado con una mejor respuesta.

Inmunoglobulinas: se cree que actúan suprimiendo la respuesta inflamatoria e inmunitaria. La dosis total de tratamiento es de 2 g/kg, que se puede administrar con dosis de 1 g/kg/día durante 2 días o 400 mg/kg/día durante 5 días. Algunos estudios describen un mayor riesgo de recaída con el uso de pautas de 2 días. Normalmente se administra un solo ciclo de inmunoglobulinas. Algunos estudios publicados sugieren la administración de un segundo ciclo en casos con escasa mejoría.

Técnicas de recambio plasmático:

- Plasmaféresis: se basa en la retirada de los anticuerpos circulantes que producen el daño nervioso. Debido al coste, riesgo y molestias al paciente no se usa en pacientes ambulatorios con síntomas leves o estables y se priorizará el tratamiento con IVIG. Se debe tener en cuenta que tras el tratamiento los niveles de inmunoglobulinas pueden

bajar hasta un 30-40%. Las complicaciones dependen de la condición del paciente, el número de recambios, el fluido de reemplazo y el acceso venoso.

- Inmunoadsorción: esta técnica se basa en la extracción de sangre completa y su paso por un filtro absorbiendo distintos factores humorales de forma selectiva, sobre todo inmunoglobulinas G. Una vez completado este proceso, la sangre filtrada se devuelve al paciente. No está disponible por el momento en todos los hospitales.

BIBLIOGRAFÍA

- Baets J, Deconinck T, De Vriendt E, *et al.* Genetic spectrum of hereditary neuropathies with onset in the first year of life. *Brain*. 2011;134(Pt 9):2664-76.
- Eggermann K, Gess B, Häusler M, *et al.* Hereditary Neuropathies. Clinical presentation and genetic panel diagnosis. *Dtsch Arztebl Int*. 2018;115(6):91-97.
- Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, *et al.* Diagnosis and treatment of Guillain-Barré Syndrome in childhood and adolescence: An evidence- and consensus-based guideline. *Eur J Paediatr Neurol*. 2020;25:5-16.
- Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. *Lancet Neurol*. 2013;12(12):1180-8.
- Laurá M, Pipis M, Rossor AM, Reilly MM. Charcot-Marie-Tooth disease and related disorders: an evolving landscape. *Curr Opin Neurol*. 2019;32(5):641-650.
- Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, *et al.* Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol*. 2019;15(11):671-683.
- Magy I, Mathis S, Le Masson G, *et al.* Updating the classification of inherited neuropathies: Results of an international survey. *Neurology*. 2018. 6;90(10):e870-e876.
- Thomas D Bird. Charcot-Marie-Tooth (CMT) Hereditary Neuropathy Overview. Synonyms: Distal Hereditary Motor Neuropathy (dHMN), Hereditary Motor/Sensory Neuropathy (HMSN). Gene reviews. Last Revision 2020 May.
- Van den Bergh PYK, Piéret F, Woodard JL, *et al.* Guillain-Barré syndrome subtype diagnosis: A prospective multicentric European study. *Muscle Nerve*. 2018 Jan.
- Verboon C, van Doorn PA, Jacobs BC. Treatment dilemmas in Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(4):346-352.

