Síndrome de Guillain-Barré

Guillain-Barré Syndrome

RESUMO

No presente relato, os autores descrevem um caso de paciente pediátrico com diagnóstico clínico de síndrome de Guillain-Barré (SGB). Esta doença é caracterizada por inflamação e desmielinização dos nervos periféricos, provavelmente secundária a processo imune contra antígenos mielínicos (1-3medst). Ocorre geralmente duas a três semanas após uma infecção viral inespecífica. Sumário do caso: menina com quatro anos de idade, branca, pais sadios e sem história de doença auto-imune, apresentou quedas repentinas ao caminhar, progredindo com dificuldade para deambular, diminuição de força em membros inferiores, sendo admitida no Hospital Nossa Senhora da Conceição.

UNITERMOS: Polirradiculoneurite, Desmielinização, Doença Auto-Imune

ABSTRACT

In the present story the authors describes a case of a pediatric patient with clinical diagnosis of Guillain-Barré Syndrome (GBS). This illness is characterized by peripheral nerves inflammation and desmyelinization, probably secondary to the action of antibodies against myelinic antigens (1-3medst). Generally it happens two to three weeks after a nonspecific viral infection. Description: a girl, four years old, white, whose parents were healthy and without story of auto-immune illness, started with sudden falls when walking, progressing to ramble difficulty, weakness of lower limbs, being admitted to Hospital Nossa Senhora da Conceição.

KEY WORDS: *Polirradiculoneuritis, Desmielinization, Auto-Immune Illness.*

RENATA DA SILVA BOLAN – Médica Residente de Clínica Médica, Hospital Nossa Senhora da Conceição, Tubarão, SC.
KARLA DAL BÓ – Professor Adjunto, Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Tubarão, SC.
FRANCIANE R. VARGAS – Acadêmica do quinto ano da Faculdade de Medicina, Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Tubarão, SC.
GISLENE R. F. MORETTI – Acadêmica do quinto ano da Faculdade de Medicina, Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Tubarão, SC.
LEILA P. DE ALMEIDA – Acadêmica do quinto ano da Faculdade de Medicina, Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Tubarão, SC.
GLEYCE KELLY P. DE ALMEIDA – Acadêmica do quinto ano da Faculdade de Medicina, Universidade do Sul de Santa Catarina (UNISUL), Tubarão, SC.
PABLO VINICIUS DE LUCCA DIAS – Acadêmico do sexto ano da Faculdade de Medicina, Universidade do Estado de Santa Catarina (UNESC), Criciuma, SC.

Hospital Nossa Senhora da Conceição

✉ Endereço para correspondência:
Renata da Silva Bolan
Rua Vidal Ramos, 80/103 – Res. Van Gogh
88811-525 – Criciúma, SC, Brasil
💻 renatabolan@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A síndrome de Guillain-Barré consiste em uma polirradiculopatia desmilielinizante inflamatória aguda auto-imune, na grande maioria das vezes reversível, que se caracteriza por uma desmielinização principalmente dos nervos motores, mas pode atingir também os nervos sensitivos. Caracteriza-se por comprometimento periférico ascendente, progressivo e geralmente simétrico, na qual as manifestações motoras predominam sobre as sensoriais. Caracteristicamente, há perda de força dos membros inferiores, perda do controle esfincteriano, comprometimento de pares cranianos e diminuição dos reflexos tendinosos profundos. Os sinais que devem chamar a atenção do pediatra geral são aqueles que comprometem ventilação, deglutição e movimentos oculares. Ainda que não seja uma desordem incomum, especialmente acima dos 60 anos, a doença atinge adultos e crianças (2).

O processo fisiopatológico básico da SGB, no que se refere à desmielinização inflamatória, parece envolver fatores imunológicos. Os mecanismos imunes celulares e humoral têm provavelmente um papel no desenvolvimento da doença. Alguns pontos críticos da doença permanecem enigmáticos, incluindo a natureza e o local da resposta imune e os fatores do hospedeiro que permitem o desenvolvimento do SGB.

Geralmente, em cerca de 2/3 dos casos com SGB, uma infecção respiratória aguda ou gastrointestinal, clinicamente identificada ou evidenciada pela subida do título sérico de Igs, precede o início do SGB em 1 a 3 semanas. Dos agentes envolvidos nas infecções, salientam-se o *Campylobacter jejuni* (10-30% dos doentes com SGB demonstram evidências de infecção recente), *Mycoplasma pneumoniae*, citomegalovírus, Epstein-Barr, vírus da imunodeficiência e, ainda, vacinas com agentes atenuados ou mortos. Uma pequena percentagem parece ser precedida de uma intervenção cirúrgica, linfoma ou lúpus eritematoso disseminado (3).

Recebido: 29/9/2006 – Aprovado: 24/3/2007

14-37-sindrome_de_Guillian_Barre.p65 58 12/6/2007, 08:27

Com freqüência os sintomas iniciais constituem formigamento e "sensações de alfinetadas e agulhadas" nos pés, podendo ser associado a lombalgia aguda. O paciente geralmente tem fraqueza muscular, a qual costuma ser proeminente nas pernas, porém os braços ou a musculatura craniana podem ser inicialmente acometidos (4). Nos casos com início abrupto, dor à palpação e espontânea nos músculos é comum nos estágios iniciais. A fraqueza progride, atingindo o máximo dentro de 30 dias e, em geral, em 14 dias. A progressão pode ser alarmantemente rápida, de modo que pode ocorrer perda de funções fundamentais, como a respiração, em poucos dias ou até mesmo em algumas horas. O envolvimento bulbar ocorre em cerca de 50% dos casos. A taxa elevada de mortalidade relacionada à doença poderia ser explicada pela rápida paresia de músculos respiratórios, seguidos de falência respiratória (2).

Não há nenhum teste específico para o diagnóstico, sendo feito pelas características clínicas e também pela alteração do líquido cefalorraquidiano; a proteína está elevada mais que o dobro do limite superior do normal, o nível de glicose é normal e não há pleocitose (4). Apesar dessa elevação ser característica, o aumento habitualmente só é observado depois da primeira semana, e não durante os primeiros dias, quando o diagnóstico ainda pode ser incerto. Os exames eletrodiagnósticos cuidadosos geralmente podem identificar pelo menos anormalidades leves nos estágios iniciais. Todas as circunstâncias restantes que se assemelham à síndrome de Guillain-Barré devem também ser excluídas (2). Podem-se usar os critérios clínicos diagnósticos encontrados no Quadro 1.

Nos primeiros estágios da doença, os pacientes devem ser hospitalizados para observação, porque a paralisia ascendente pode envolver rapidamente os músculos respiratórios nas 24 horas subseqüentes (5). A observação, com cuidados intensivos, devem ser iniciadas precocemente. A paralisia ascendente rapidamente progressiva é tratada com a imunoglobulina EV administrada por 2, 3 ou 5 dias. A plasmaférese, corticóides e ou drogas imunossupressoras são alternativas se a imunoglobulina for ineficaz (6).

O prognóstico da SGB varia de acordo com a idade, a gravidade e o grau com que a degeneração axonal excede a desmielinização (7).

A evolução geralmente é benigna, e a recuperação espontânea começa em 2 a 3 semanas. A maioria dos pacientes recupera toda a força muscular, embora alguns continuem com fraqueza residual. A melhora geralmente segue um gradiente inverso à direção do envolvimento (5). Trata-se de doença monofásica e que raramente recidiva (8).

Atualmente, as causas de óbito não mais estão relacionadas ao quadro de insuficiência respiratória, mas às complicações infecciosas e trombóticas (2). Importante relatar que após o advento da vacina contra a poliomielite, a SGB tornou-se a causa mais freqüente de paralisia flácida aguda em todo o mundo (4).

Quadro 1 – Critérios diagnósticos da síndrome de Guillain-Barré*

1. ASPECTOS NECESSÁRIOS PARA O DIAGNÓSTICO: • Perda progressiva de força nos braços e nas pernas • Arreflexia
2. ASPECTOS QUE SUSTENTAM FORTEMENTE O DIAGNÓSTICO: • Progressão dos sintomas em até 4 semanas • Simetria relativa dos sintomas • Alterações moderadas de sensório • Envolvimento de pares cranianos (principalmente o facial) • Recorrência dos sintomas dentro de 2-4 semanas • Disfunção autonômica • Ausência de febre no início • Proteinorraquia elevada com celularidade abaixo de 10/mm^3 • Achados eletrodiagnósticos típicos
3. ASPECTOS DE DIAGNÓSTICO DUVIDOSO: • Nível de sensório preservado • Marcada e persistente assimetria de sinais e sintomas • Disfunção intestinal ou vesical severa ou persistente • Líquor: >50 células/mm
4. ASPECTOS QUE EXCLUEM O DIAGNÓSTICO: • Diagnóstico de botulismo ou miastenia • Diagnóstico de poliomielite ou neuropatia tóxica • Metabolismo da porfirina anormal • Difteria

* Modificado de Asbury, Arch Intern Med 1980, 140:1053.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, branca, de 4 anos de idade, iniciou há 2 semanas com quadro de febre, prostração seguidas por diarréia aquosa de pequeno volume não infecciosa, freqüência de 5 a 6 episódios diários por 2 dias. Esteve em atendimento ambulatorial apresentando ao exame físico hiperemia de amígdalas e membrana timpânica do ouvido direito, sendo medicada com analgésico e terapia de reidratação oral. Nos 3 dias anteriores à internação, iniciou com quedas da própria altura repentinas, percebidas pela mãe. Progredindo com dificuldade para deambular e dor e edema em membros inferiores, até se recusar caminhar. Admitida no Hospital Nossa Senhora da Conceição, Tubarão – SC, apresentando dor intensa e perda da força muscular em ambas as pernas de forma simétrica, evoluindo em 12 horas com dores lombares difusas e dor em mãos, com debilidade progressiva para segurar objetos e levantar os braços. Ao exame físico apresentava-se deitada,

14-37-sindrome_de_Guillian_Barre.p65 59 12/6/2007, 08:27

dor intensa à mínima movimentação e à palpação dos grupos musculares dos membros inferiores e superiores, edema simétrico em membros, diminuição da força muscular avaliada utilizando escala de déficit motor – Medical Research Council (MRC)(10) – e somando os pontos de 6 músculos de cada lado (deltóide, bíceps braquial, extensor do punho, íleo-psoas, quadríceps e tibial anterior). Nessa escala, a força varia de 0 (plegia) a 60 pontos (força normal); na nossa paciente teve o valor total de 40. O restante do exame mostrava integridade das funções superiores, arreflexia generalizada, ausência de reflexo cutâneo plantar flexor bilateral, hipoestesia distal em distribuição de luvas e meias. Eupnéica, afebril, ausculta respiratória e cardíaca normais. Realizados hemograma, PCR, hemossedimentação, creatinina, uréia e punção lombar para análise líquorica, com resultados dentro dos padrões da normalidade. Como exame de imagem fez tomografia axial computadorizada de crânio, para excluir possíveis alterações, estando normal. A dosagem sérica de enzimas musculares CK se apresentou levemente elevada.

No 3º dia de internação, evoluiu com piora progressiva do quadro, dificuldade para deglutição, constipação e anúria, sendo transferida para a Unidade de Terapia Intensiva, onde permaneceu sob cuidados para prevenção de uma possível insuficiência respiratória aguda e seguimento do tratamento. Houve diminuição da capacidade vital, porém não necessitou de ventilação mecânica.

O tratamento foi iniciado logo após admissão com imunoglobulina humana 5g IV uma vez ao dia por 5 dias e corticóide (prednisona) 30mg VO pela manhã.

Houve melhora da força muscular no 20º dia da internação, a melhora seguiu um gradiente inverso à direção do envolvimento, com a recuperação na deglutição primeiro e fraqueza dos membros inferiores por último. Realizou-se novamente dosagem de creatinofosfoquinase, que se apresentou dentro dos padrões de normalidade.

No 60º dia de internação, a paciente obteve alta hospitalar e já podia comer sem nenhuma dificuldade (inclusive alimentos sólidos), levar as mãos até a boca, sentar com ajuda, fletir a coxa e estender as pernas. Aproximadamente 5 meses depois do início da doença, iniciou a deambulação, e apresentava-se em bom estado geral, sem seqüelas.

DISCUSSÃO

A síndrome de Guillain-Barré é uma polineuropatia inflamatória aguda, de curso monofásico, com remissão potencialmente espontânea (9). O diagnóstico se sustenta primeiramente pelas manifestações clínicas, depois pelos estudos eletrofisiológicos e análise do líquido cefalorraquidiano. Em geral, as manifestações clínicas são antecedidas por infecção viral, seja respiratória ou intestinal (2). Achados comuns como rigidez nucal, dor em membros inferiores e a perda de controle esfincteriano, além da presença de parestesias, alterações de sensório, lombalgia, recusa ou incapacidade para deambular ou subir escadas, assimetria da marcha, fraqueza ascendente, desde os membros inferiores até os músculos bulbares, e depressão do reflexo tendinoso profundo podem ser encontrados (2, 10, 11).

No caso relatado, a paciente cumpria os critérios estabelecidos para o diagnóstico da forma clássica da SGB (6), apresentando fraqueza muscular periférica ascendente, progressiva e simétrica e poucos sintomas sensoriais. Habitualmente, a SGB é doença monofásica, com início agudo/subagudo, caracterizada por debilidade progressiva durante 4 semanas, um período de estabilidade (platô) e uma última fase de recuperação que pode durar meses (3,6). No caso relatado, a evolução se manteve em um período de platô e após 6 meses, de forma progressiva, apresentou recuperação completa.

Esta síndrome acomete todas as idades; no entanto, alguns estudos epidemiológicos mostram um pequeno pico na adolescência e no adulto jovem, provavelmente devido ao maior risco de infecções, predominando no sexo masculino (6). Este caso contraria as estatísticas por se tratar de uma menina pré-escolar de 4 anos.

Nenhum teste laboratorial é específico para a SGB. Apesar de a elevação do nível liquórico de proteína ser característica, o aumento habitualmente só é observado depois da primeira semana, como o ocorrido.

O diagnóstico diferencial que mais deve ser considerado na suspeita clínica de SGB, após a poliomielite, é a polineuropatia inflamatória crônica desmielinizante, entidade de início gradual e lento e com duração prolongada (até vários anos). Outras doenças neuromusculares também devem fazer parte do diagnóstico diferencial, as quais, entretanto, têm início em fases mais precoces da vida, tais como doença de Werdnig-Hoffmann, distrofia miotônica, miastenia *gravis*, miopatia congênita, distrofia muscular congênita, tétano, doença de Ehlers-Danlos, paralisia cerebral e doenças metabólicas e genéticas (doença de Prader-Willis, por exemplo).

Alguns autores têm observado que o uso da imunoglobulina endovenosa em crianças com SGB está associado com menor tempo de uso de ventilação mecânica, menor permanência em UTI e internação hospitalar menos prolongada (6, 12). Com a introdução de tratamento específico, com imunoglobulina humana EV e corticoíde VO, foi observado melhora do quadro e também com seguimento de fisioterapia respiratória e motora.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. HARTUNG HP, POLLARD JD, HARVEY G, TOYKA KL. Immunopathogenesis and treatment of the Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1995; 18:137-153.
2. SANTANA JCB, GARCIA PCR, EINLOFT PR, KIPPER DJ, CHIAPIN ML, SKRSYPCSAK F. Distúrbios autonômicos na Síndrome de Guillain-Barré: experiência de 13 anos em UTI pediátrica. Jornal de Pediatria.1996; 72(1)

14-37-sindrome_de_Guillian_Barre.p65 60 12/6/2007, 08:27

3. DOURADO ME. Síndrome de Guillain-Barré: análise clínica, eletrofisiológica e evolução a curto-médio prazo em 19 pacientes (Abstr). Arq Neuropsiquiatr 1996 (Suppl), 54:234.
4. GOLDMAN II. Cecil Tratado de Medicina Interna. 22.ed. Editora Elsevier. 2005.
5. BERHMAN, KLIEGMAN, JENSON. Nelson Tratado de Pediatria, 17.ed. Rio de Janeiro. Guanabara. 2004.
6. DOURADO ME, FREITAS ML, SANTOS FM. Síndrome de Guillain-Barré com flutuações relacionadas ao tratamento com imunoglobulina humana endovenosa curso trifásico. Relato de caso. Arq. Neuropsiquiatr 1998; 56 (3-A): 476-479.
7. VEDANARAYANAN VV, CHAUDHRY V. Guillian Barre syndrome–recent advances. Indian J Pediatr. 2000 Sep;67(9):635-46.
8. BARREIRA AA. Tratamento das Doenças Neurológicas: Mello-Souza 2000, capítulo 131 399-402.
9. ORTEGA JFF, ROMÁN JPR, CASTAIN MJN, MARTÍN EM, UTRERA MB. Síndrome de Guillain-Barré en Unidad de Cuidados Intensivos. Rev Neurol 2001; 33 (4): 318-324.
10. ASBURY AK, ARNASON BS, KARP HR, MCFARLIN DE. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré Syndrome. Arch Intern Med 1980, 140:1053-1057.
11. RENTALA H, UHARI M, NIEMELA M. Occurrence, clinical manifestations, and prognosis of Guillain-Barré Syndrome. Arch Dis Child 1991; 66:706-09.
12. TOSTA ED, KÜCKELHAUS CS. Guillain Barre Syndrome in a population less than 15 years old in Brazil. Arq Neuropsiquiatr 2002;60(2-B):367-373.
13. KHARBANDA PS, PRABHAKAR S, LAL V, DAS CP. Visual loss with papilledema in Guillain-Barre syndrome. Department of Neurology, Postgraduate Institute of Medical Education and Research, Chandigarh. 2002; 50(4): 528-9.
14. SOMARAJAN A. Guillain Barre syndrome with brisk reflexes-another variant. Neurol India 2006 [cited 2006 Jul 27]; 54:215-216.
15. SANTOS NQ, AZOUBEL ACB, LOPES AA, COSTA G, BACELLAR A. Guillain-Barré Syndrome in the course of Dengue – Case Repot. Arq Neuropsiquiatr 2004; 62(1): 144-146.

14-37-sindrome_de_Guillian_Barre.p65 61 12/6/2007, 08:27