Síndrome de Guillain-Barré: relato de caso da neuropatia sensitivo-motora axonal aguda em criança

Guillain-barré syndrome: case report of a child with acute axonal sensorimotor neuropathy

Ingrid Berger Severo[1], Larissa Maria Zalewski[2], Guilherme José Morgan[2],
Letícia Schwerz Weinert[3], Fernando Antônio de Oliveira Costa[4]

RESUMO

A forma sensitivo-motora axonal aguda da Síndrome de Guillain-Barré (SBG) é uma apresentação rara, a qual pode apresentar um comprometimento neurológico mais grave. O diagnóstico desta morbidade é realizado através da avaliação clínica associada à eletroneuromiografia. Neste artigo, reportamos o caso de um paciente de 13 anos, submetido a medidas de suporte isoladamente, com evolução neurológica favorável. Em crianças e adolescentes, a melhor abordagem terapêutica para esta condição ainda carece de evidência científica.

UNITERMOS: Síndrome de Guillain-Barré, Parestesia, Polineuropatias.

ABSTRACT

The acute axonal sensorimotor form of Guillain-Barre Syndrome (GBS) is a rare presentation which may have a more severe neurological impairment. The diagnosis of this condition is made by clinical evaluation associated with electroneuromyography. In this paper we report the case of a 13-year-old patient who underwent supportive measures alone, with a favorable neurological outcome. In children and adolescents, the best therapeutic approach for this condition still lacks scientific evidence.

KEYWORDS*: Guillain-Barre Syndrome, Paresthesia, Polyneuropathies.*

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma doença neurológica aguda, caracterizada por paralisia flácida e arreflexia, inicialmente em membros inferiores, e por aumento da proteinorraquia (1,2,3). Contudo, é relevante salientar que a SGB pode cursar com proteinorraquia normal no início da doença (3). Dois subtipos de SGB são mais frequentemente encontrados: o desmielinizante (polineuropatia inflamatória aguda desmielinizante [AIDP]), e o axonal (neuropatia axonal motora aguda [AMAN] (1,2) e neuropatia axonal sensitivo motora aguda [AMSAN]). Em crianças, a AMSAN, forma mais rara de SGB, pode apresentar um comprometimento mais grave que os demais subtipos, embora sua gravidade esteja associada à extensão da lesão axonal (1).

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 13 anos, previamente hígido, iniciou com quadro de parestesia e alodinia em ambos os pés. Os sintomas evoluíram com piora progressiva e ascensão pelos membros inferiores de forma simétrica. Procurou o Pronto Socorro do Hospital Universitário com

[1] Pós-graduanda em Medicina na Universidade Católica de Pelotas (UCPel).
[2] Graduando de Medicina na UCPel.
[3] Médica internista e endocrinologista. Professora da Faculdade de Medicina da UCPel, Doutorado em Ciências Médicas-Endocrinologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS).
[4] PhD. Professor adjunto da Neurologia e Neurocirurgia da UCPel.

dificuldade na deambulação e dor intensa nos membros inferiores, agravada pela dígito-pressão e movimentação, e com resposta parcial ao tratamento com morfina e gabapentina. Na história médica recente, relatava presença de nódulos em couro cabeludo, na região parietal, com desaparecimento espontâneo, havia dez dias. Entretanto, negava alterações gastrointestinais, sintomas de infecção ou vacinação recentes. No exame físico, evidenciavam-se arreflexia do aquileu e hiporreflexia patelar, com sinal de Babinski negativo. Não houve alteração dos sinais vitais, instabilidade cardiovascular ou respiratória durante a internação hospitalar. Para confirmação da suspeita clínica de polineuropatia, foram realizados exames complementares com urgência. A tomografia computadorizada de crânio (TC) não demonstrou anormalidades nem presença dos nódulos relatados pelo paciente; a punção lombar (PL) mostrou proteinorraquia elevada (101,2 mg/dl), glicose de 59 mg/dL e 35 leucócitos com 78% mononucleares e 22% polimorfonucleares. Solicitada eletroneuromiografia (ENMG) de membros superiores e inferiores, a qual foi compatível com neuropatia sensitivo-motora axonal aguda (AMSAN), não sendo detectadas lesões desmielinizantes. Foram excluídas alterações da função tireoideana, hiperglicemia, doenças virais como hepatites e HIV e deficiência de vitamina B12, e não se detectou evidência clínica de doença autoimune nem neoplásica. Assim, frente ao quadro clínico e a exames complementares, o diagnóstico definitivo foi de SGB forma sensitivo-motora axonal aguda. Iniciado tratamento de suporte, porém, devido ao fato de os sintomas estarem presentes por mais de 2 semanas no momento do diagnóstico e pela melhora clínica iniciada após 17 dias de evolução, optou-se pela observação clínica, sem intervenção medicamentosa. O paciente evoluiu com melhora quase completa da dor e paresia e recebeu alta hospitalar para acompanhamento neurológico e fisioterápico ambulatorial.

Por se tratar de um menor de idade, foi autorizado pelo responsável legal, através de consentimento informado, o relato do caso em forma de artigo.

DISCUSSÃO

A SGB é uma doença neurológica aguda caracterizada por paralisia flácida, arreflexia e aumento da proteinorraquia, que ocorre principalmente após infecções virais e bacterianas por *Campylobacter jejuni* (2,3). Os sinais premonitórios mais frequentes são vômitos e diarreia (2). Os primeiros sintomas costumam ser parestesia, dor e paresia nos membros inferiores, geralmente bilateral, simétrica e progressiva. A paresia pode progredir em 12 horas a 28 dias, e, nos casos mais graves, pode acometer a musculatura respiratória, com necessidade de suporte ventilatório.

Dois subtipos de SGB são mais frequentes: o desmielinizante AIDP, e o axonal AMAN e AMSAN (4), sendo que este último foi o subtipo diagnosticado neste caso. A distinção entre os subtipos da SGB não é facilmente realizada pela avaliação clínica, e a ENMG é mandatória. Desta forma, apesar de o caso relatado apresentar manifestações clínicas clássicas de SGB, a ENMG é o exame indicado para o diagnóstico definitivo e definição do subtipo. Entretanto, no início da doença, a ENMG pode superestimar a incidência do subtipo desmielinizante (3).

Os subtipos axonais costumam ser menos frequentes. Em 2007, um estudo avaliou 121 crianças com suspeita de SGB, confirmando-se 78 casos, porém nenhum era do subtipo AMSAN (2). Já a AMAN representa 10-20% dos casos de SGB no mundo ocidental e 60-70% dos casos de SGB na China (1). A média de idade para AMAN é de 6,3 anos (intervalo de 1 a 16 anos), e a relação sexo masculino para sexo feminino é de 1,3 (2). O padrão de envolvimento nervoso das neuropatias axonais é motor e sensitivo (4), e costumam ser mais graves que a AIDP em crianças (2-4). Apesar disso, a gravidade depende da extensão da lesão axonal. Nos casos com exclusivo comprometimento distal, a recuperação é rápida e completa (2).

Em estudo de condução nervosa, a AIDP apresenta as características de desmielinização em dois ou mais nervos, podendo estar associada aos sintomas neurológicos (3-5). No entanto, nas formas axonais, a redução de potencial de ação muscular composto e a ausência de resposta da onda F ou latência prolongada de onda F são proeminentes para conclusão eletrofisiológica. A ENMG revela fibrilações e ondas agudas positivas no período inicial da doença em pacientes com formas axonais, enquanto que os pacientes com AIDP apresentam potenciais de denervação no final da segunda semana (4,5).

Já a avaliação autoimune, como autoanticorpos contra os constituintes da mielina, gangliosídeos e glicolipídeos das membranas axonais e mielinais, não é disponível em nosso meio. Além disso, estudo prévio demonstrou sua presença em apenas uma pequena parcela de crianças com SGB e ausência de correlação clínica com a gravidade ou o subtipo da síndrome (6).

Uma vez diagnosticada a SGB, cuidados de suporte e monitorização neurológica devem ser instituídos. Em crianças, evidências apontam para possível benefício da imunoglobulina intravenosa (Ig IV) na recuperação dos pacientes em comparação com cuidados de suporte isoladamente (7). Por outro lado, não está definida qual a melhor dose de Ig IV em crianças (2,7). Um estudo observacional demonstrou que crianças com a forma axonal apresentam recuperação mais lenta do que aquelas com a forma desmielinizante após a terapia com Ig IV (4). A ineficácia da Ig IV pode ser devido à instituição tardia da terapia em pacientes com a forma axonal da SGB. Assim, frente à baixa qualidade da evidência sobre benefícios e potenciais riscos para o uso de Ig em crianças, em especial naquelas com evolução clínica superior a 2 semanas e forma sensitivo-motora axonal aguda, optou-se pela não utilização desta terapia. A plasmaférese (PE), outra opção terapêutica, tem efeitos semelhantes aos da Ig IV, porém a combinação de

ambas não oferece benefício adicional. Contudo, a utilização da Ig IV vem sendo considerada mais segura em relação a PE, por ser menos invasiva (7).

Estudos adicionais são necessários em crianças com SGB para determinarmos o real benefício das terapias citadas, já que muitos pacientes podem ter resolução espontânea.

COMENTÁRIOS FINAIS

A SGB em crianças, em especial o subtipo neuropatia axonal sensitivo-motora aguda, é uma neuropatia rara, porém com risco de dano neurológico permanente e morte. Entretanto, a melhor abordagem terapêutica nesses casos ainda não está completamente definida. O caso aqui relatado reporta um paciente com uma forma axonal e potencialmente grave da síndrome, com evolução benigna e recuperação da sensibilidade e força dos membros inferiores com medidas de suporte.

REFERÊNCIAS

1. Torricelli RE. Sindrome de guillain barre em pediatria. Medicina (B Aires). 2009;(1/1):84-91.
2. Nachamkin P, Arzarte Barbosa P, Ung H, Lobato C, Gonzalez Rivera A, Robriguez P. et al. Patterns of Guillain-Barre syndrome in children: results from a Mexican population. Neurology. 2007;69(17):1665-71.
3. Yuki N, Hartung H-P. Guillain-Barré Syndrome. N Engl J Med. 2012;366:2294-304.
4. Tekgul H, Serdaroglu G, Tutuncuoglu S. Outcome of axonal and demyelinating forms of Guillain-Barré syndrome in children. Pediatr Neurol. 2003;28:295-9.
5. Paradiso G, Tripoli J, Galicchio S, Fejerman N. Epidemiological, clinical, and electrodiagnostic findings in childhood Guillain-Barré syndrome: a reappraisal. Ann Neurol. 1999;46(5):701-7.
6. Hughes RAC, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database syst. rev. 2012;Issue 8.
7. Hughes RAC, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database syst. rev. 2012;Issue 7.

✉ Endereço para correspondência
Ingrid Berger Severo
Rua Bento Martins, 487/302
96.010-430 – Pelotas, RS – Brasil
☎ (53) 8137-5954
💻 ingridbergersevero@yahoo.com.br
Recebido: 23/7/2013 – Aprovado: 21/10/2013