Faringo-cérvico-braquial: variante rara do espectro da síndrome de Guillain-Barré

Pharyngeal-Cervical-Brachial: A rare variant of the Guillain-Barré syndrome spectrum

Marco Antonnio Rocha dos Santos[1], Marina Plain Olmi[1], Eduardo Anton Oliveira[1], Kelin Cristine Martin[2], Marino Muxfeldt Bianchin[3]

RESUMO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia autolimitada, na maioria das vezes de mecanismo autoimune pós-infeccioso. Este caso tem por objetivo relatar uma variante rara do espectro da SGB. O método utilizado foi o acompanhamento clínico do paciente e revisão de prontuário. Conclui-se que conhecimento acerca da FCB e alto grau de suspeição são importantes para o diagnóstico diferencial de pacientes que apresentam sintomas bulbares e fraqueza de membros superiores, principalmente pela gama de diagnósticos diferenciais que os sintomas podem sugerir.

UNITERMOS: Síndrome de Guillian-Barré, Variante Faringo-cérvico-braquial, Polirradiculoneuropatia, Neurologia.

ABSTRACT

Guillain-Barré syndrome (GBS) is a self-limited polyneuropathy, most often by a post-infectious autoimmune mechanism. This case aims at reporting a rare variant of the GBS spectrum. The method used was clinical monitoring of the patient and medical record review. It was concluded that knowledge of the pharyngeal-cervical-brachial variant and high degree of suspicion are important for the differential diagnosis of patients with bulbar symptoms and weakness of the upper limbs, particularly because of the range of differential diagnoses the symptoms may suggest.

KEYWORDS: *Guillain-Barré Syndrome, Pharyngeal-cervical-brachial variant, Polyradiculoneuropathy, Neurology.*

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é a principal causa de paralisia flácida aguda no mundo, sendo caracterizada por hipo ou arreflexia e dissociação proteico-citológica (1,2). Há evidências que suportam um mecanismo autoimune para a SGB, tendo como principais agentes deflagradores o *Campylobacter jejuni*, citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Baar, *Mycoplasma pneumoniae*, e *Haemoplilus influenzae*. (1,2). A variante de fraqueza faringo-cérvico-braquial (FCB) da SGB é definida por paralisia facial, disartria, disfagia, fraqueza e arreflexia em membros superiores (3,4). Seu tratamento baseia-se em imunoglobulina humana ou plasmaférese, com resultados semelhantes na alteração do curso da doença (1).

RELATO DE CASO

BAH, 18 anos, sexo masculino, previamente hígido, iniciou com dor lombar moderada de padrão neuropático, perda de força em membros superiores, disfagia progressiva a alimentos sólidos e, cinco dias após, evoluindo para tetraparesia e perda da motricidade de hemiface esquerda. Não apresentava dificuldade respiratória, nem alterações sensitivas. Paciente negou história recente de sintomas gastrointestinais ou quadro viral. Ao exame físico, pares cranianos preservados (à exceção do VII à esquerda), exames sensitivo e cerebelar normais. Presença de arreflexia em todos os membros, força grau I em membros superiores, grau III em membro inferior esquerdo e grau II em membro inferior direito. Punção lombar evidenciou dissociação

[1] Estudante de Medicina.
[2] Residente de Neurologia do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA).
[3] Preceptor da Residência em Neurologia do HCPA.

proteíno-citológica (proteínas: 140 e leucócitos: 5), tomografia computadorizada de crânio e ressonância magnética de medula não mostraram alterações. Exames laboratoriais e sorologias normais, à exceção de CMV IgM e IgG reagentes. A eletroneuromiografia resultou em polineurorradiculopatia motora axonal aguda, confirmando, então, o diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré. Foi instaurado tratamento com Imunoglobulina humana por cinco dias, havendo melhora considerável da força. Durante a internação, apresentou sinais de disautonomia com episódios de palpitações, taquicardia de até 115 bpm em repouso e picos hipertensivos de até 149/110 mmHg, tendo estes se estabilizado ao longo do tratamento. Paciente obteve alta hospitalar após 24 dias, com força grau IV em todos os membros e em uso de sonda nasogástrica para alimentação.

DISCUSSÃO

Descrita por Guillain, Barré, e Strohl em 1916, é, após a quase erradicação da poliomielite, a principal causa de paralisia flácida aguda no mundo. A incidência anual é de 1,2-2,3/100.000, com uma relação de 1,5-1,78 homem para 1 mulher. O número de novos casos globais se mantém relativamente constante, sem surtos mantidos ao longo dos anos (1,2). Há evidências que suportam um mecanismo autoimune para a SGB, sendo que aproximadamente dois terços dos pacientes têm sintomas de infecções em um período de até 3 semanas do início da fraqueza. Os agentes infecciosos mais comumente relacionados à SGB são *Campylobacter jejuni*, citomegalovírus (CMV), vírus Epstein-Baar, *Mycoplasma pneumoniae*, e *Haemoplilus influenzae* (2,1). Vacinação recente, especialmente para influenza, hepatite e tétano, também pode estar associada ao gatilho imunológico que inicia a reação (1,3).

Classicamente, a SGB começa por fraqueza aguda flácida de caráter ascendente. A FCB, por sua vez, demonstra um padrão mais localizado da fraqueza em membros superiores e musculatura faríngea, podendo cursar com disartria, paralisia facial e disfagia (3,4). A força e reflexos em membros inferiores, no entanto, podem estar presentes (3).

Nosso paciente apresentou diversas características típicas da FCB. O início do quadro deu-se com disfagia e evolução para fraqueza aguda em membros superiores e hemiparesia facial à esquerda. A FCB geralmente não cursa com acometimento de membros inferiores; no entanto, o paciente desenvolveu quadro de importante tetraparesia e arreflexia nos quatro membros. É uma variante rara da SGB, com incidência estimada de 0,007-0,25/100.000 (3). Por conta disso, existem poucos estudos com grande número de pacientes (5). O CMV e *C. Jejuni* são os patógenos mais comumente envolvidos nessa variante (3). A FCB pode ou não estar relacionada a outras formas da SGB, como a Miller-Fischer e encefalite de Bickerstaff, e, como estas, comumente apresenta os anticorpos GM1, GM1b, GD1a, ou GalNAc-GD1a (5,6).

A FCB é, muitas vezes, confundida com miastenia *gravis*, botulismo e infarto de tronco encefálico, evidenciando a sua singularidade e o desconhecimento por parte de muitos médicos acerca de sua existência e fisiopatogenia (7).

A dor é uma apresentação comum na SGB, independentemente da variante. É relatada em até 89% dos casos com padrões variáveis, como parestesia, meningismo, mialgia, artralgia, dor visceral, dor lombar e radicular. O quadro de taquicardia e flutuações na pressão arterial é consistente com o que é descrito e esperado por disautonomias, que são comuns entre os pacientes de SGB (1).

Apesar de nosso paciente negar sintomas infecciosos precedendo a abertura do quadro, a confirmação sorológica IgM para CMV é o provável desencadeador da SGB que o acometeu. A eletroneuromiografia mostrou padrão de polineurorradiculopatia motora axonal, ao encontro do que traz a literatura (3).

Foi realizado tratamento com imunoglobulina humana por 5 dias. Essa forma de tratamento mostra resultados semelhantes à plasmaférese, sendo preferida em muitos centros por conta da sua maior conveniência e disponibilidade (1).

O prognóstico do paciente mostra-se de difícil previsão. Fadiga severa pode ser vista em 60 a 80% dos pacientes. Cerca de 20% dos pacientes possuem grave prejuízo funcional, e a mortalidade é de aproximadamente 5%. As formas axonais, como a do caso supracitado, têm recuperação funcional mais lenta e chances maiores de incapacidade em comparação às formas desmielinizantes (1,2).

CONCLUSÃO

Devido às manifestações semelhantes, muitos casos de FCB são admitidos como sendo botulismo, infarto de tronco encefálico ou miastenia *gravis*. Portanto, conhecimento acerca da FCB e alto grau de suspeição são importantes para o diagnóstico diferencial de pacientes que apresentam sintomas bulbares e fraqueza de membros superiores. O tratamento é embasado no uso de imunoglobulina ou plasmaférese, e seu sucesso depende, em grande parte, do diagnóstico correto da doença de base.

REFERÊNCIAS

1. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008; 7; 939-50.
2. Yuki N, Hartung HP. Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 2012; 366:2294-304
3. Hall JN, Sheikha MN, Shumak SL. Pharyngeal-Cervical-Brachial Variant of Guillain-Barre Syndrome. J Neurol Res. 2014; 4 (2-3): 88-90
4. Rousseff RT, Khuraibet AJ, Neubauer D. The "Child in the Barrel syndrome" severe pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barre Syndrome in a toddler. Neuropediatrics 2008; 39:354-6.
5. Nagashima T, Koga M, Odaka M, *et al.* Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2007; 64:1519-23.

6. Ropper AH. Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Bifacial weakness or sixth nerve paresis with paresthesias, lumbar polyradiculopathy, and ataxia with pharyngeal-cervical-brachial weakness. Arch Neurol 1994; 51:671-5.
7. Wakerely BR, Yuiki N. Pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré Syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2014; 85(3):339-44.

✉ Endereço para correspondência
Marco Antonnio Rocha dos Santos
Rua Coronel Cordova, 914
88.502-001 – Lages, SC – Brasil
☎ (49) 9914-9969
mantonniosantos@gmail.com
Recebido: 20/1/2015 – Aprovado: 25/2/2015