

Síndrome de Guillain-Barré: relato de caso

Guillain-Barré Syndrome: case report
Síndrome de Guillain-Barré: reporte de caso

Ana Gabriela Beraldo **CASTILLO**¹
Isabela Gonçalves **PIROLA**^{1, 3}
Janaine Mara Terezo **GARCIA**¹
Gabriel Pina **PAIVA**²

¹Graduandas do curso de Medicina da Universidade Brasil (UB) – Estrada projetada F1, S/N Fazenda Santa Rita, 15600-000, Fernandópolis – São Paulo (SP), Brasil

²Médico especializado em Neurologia e em doenças neuromusculares no Hospital de Base de São José do Rio Preto, com título em neurologia e em neurofisiologia clínica pelas Sociedades Brasileiras de Neurologia e de neurofisiologia clínica, respectivamente. Vinculado também à Universidade Brasil (UB) – Estrada projetada F1, S/N Fazenda Santa Rita, 15600-000, Fernandópolis – São Paulo (SP), Brasil

Resumo

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma doença neurológica rara, de caráter autoimune, mais frequente no sexo masculino e com o aumento da idade, podendo ser precedida por processo infeccioso. Apresenta-se em 4 subtipos, os quais variam quanto ao curso e gravidade da doença, sendo o mais comum: a polineuropatia inflamatória desmielinizante aguda (PIDA), descrito neste relato de caso. A proposição do trabalho é mostrar a evolução precoce do quadro, que pode cursar com manifestações clínicas motoras, sensitivas e possivelmente autonômicas, podendo levar o paciente à insuficiência respiratória e posterior óbito. Discute-se também o diagnóstico e o tratamento preconizados. O primeiro envolve a obrigatoriedade de critérios essenciais, a presença de alguns critérios clínicos sugestivos, ausência de critérios que reduzem ou excluem a possibilidade da doença, além de exames laboratoriais (liquor) e eletroneuromiografia. Enquanto o tratamento é feito com Imunoglobulina humana intravenosa (IgIv) ou plasmaférese (Px), no intuito de evitar a progressão rápida e total dos sinais e sintomas, refletindo em um menor tempo de recuperação e minimização de déficits motores no paciente; além de cuidados de suporte multidisciplinares para prevenir possíveis complicações. Conclui-se, portanto, que o reconhecimento do quadro clínico, formas variantes, critérios diagnósticos e achados laboratoriais ou neurofisiológicos para diagnóstico ou exclusão da doença se faz necessário para todos que atuam na emergência, visto que a doença é grave e de alta morbimortalidade.

Descritores: Síndrome de Guillain-Barré; Imunoterapia; Plasmaférese.

Abstract

Guillain-Barré Syndrome (SGB) is a rare neurological disease, of an autoimmune character, more frequent in males and with increasing age, and may be preceded by infectious process. It presents in 4 subtypes, which vary in the course and severity of the disease, the most common being: acute demyelinating inflammatory polyneuropathy (AIDP), described in this case report. The work proposal is to show the early evolution of the condition, which may present with motor, sensory and possibly autonomic clinical manifestations, which may lead the patient to respiratory failure and subsequent death. The recommended diagnosis and treatment are also discussed. The first involves the mandatory of essential criteria, the presence of some suggestive clinical criteria, absence of criteria that reduce or exclude the possibility of the disease, as well as laboratory tests (liquor) and electroneuromyography. While treatment is done with intravenous human immunoglobulin (IVIG) or plasmapheresis (Px), in order to prevent rapid and total progression of signs and symptoms, reflecting a shorter recovery time and minimization of motor deficits in the patient; multidisciplinary supportive care to prevent possible complications. It is concluded, therefore, that the recognition of the clinical picture, variant forms, diagnostic criteria and laboratory or neurophysiological findings for diagnosis or exclusion of the disease is necessary for all who work in the emergency room, since the disease is severe and of high morbidity and mortality.

Descriptors: Guillain-Barré Syndrome; Immunotherapy; Plasmapheresis.

Resumen

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) es una enfermedad neurológica rara, de carácter autoinmune, más frecuente en los hombres y con una edad creciente, y puede estar precedida por un proceso infeccioso. Se presenta en 4 subtipos, que varían en el curso y la gravedad de la enfermedad, siendo los más comunes: polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda (PIDA), descritos en este informe de caso. La proposición del trabajo es mostrar la evolución temprana de la afección, que puede presentarse con manifestaciones clínicas motoras, sensoriales y posiblemente autonómicas, que pueden conducir al paciente a insuficiencia respiratoria y posterior muerte. También se discuten el diagnóstico y el tratamiento recomendados. La primera implica la obligatoriedad de criterios esenciales, la presencia de algunos criterios clínicos sugestivos, la ausencia de criterios que reduzcan o excluyan la posibilidad de la enfermedad, así como pruebas de laboratorio (licor) y electroneuromiografía. Mientras que el tratamiento se realiza con inmunoglobulina humana intravenosa (IVIG) o plasmaféresis (Px), con el fin de prevenir la progresión rápida y total de los signos y síntomas, reflejando un menor tiempo de recuperación y minimización de los déficits motores en el paciente; cuidados de apoyo multidisciplinares para prevenir posibles complicaciones. Por lo tanto, se concluye que el reconocimiento del cuadro clínico, las formas variantes, los criterios de diagnóstico y los hallazgos de laboratorio o neurofisiológicos para el diagnóstico o exclusión de la enfermedad es necesario para todos los que trabajan en la sala de urgencias, ya que la enfermedad es grave y de alta morbilidad y mortalidad.

Descritores: Síndrome de Guillain-Barré; Inmunoterapia; Plasmaféresis.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia inflamatória aguda que atinge a severidade máxima dos sintomas em até 4 semanas¹. É uma doença neurológica rara, de etiologia autoimune, podendo ser precedida por processo infeccioso, principalmente relacionado aos sistemas respiratório e gastrointestinal^{2,3}. O quadro clínico tem predomínio de sintomas motores simétricos e rapidamente progressivos, como fraqueza, com 56% dos casos iniciando em membros inferiores, podendo também acometer membros superiores, com comprometimento tanto proximal quanto distal. Pode

apresentar também alterações sensitivas, acometimento da musculatura respiratória e sinais de disautonomias, como arritmias e hipotensão, podendo levar o paciente a óbito⁴. São reconhecidos vários subtipos da SGB, dentre eles, a mais comum é a Polineuropatia inflamatória desmielinizante aguda (PIDA) caracterizada por fraqueza flácida aguda e perda sensitiva. Outros subtipos são as variantes axonais, a neuropatia axonal motora aguda (NAMA) e a neuropatia axonal motossensorial aguda (NAMSA), ambas apresentam fraqueza flácida aguda, porém no caso da NAMA não ocorre

comprometimento sensitivo. E por fim, a Síndrome de Miller Fisher (SMF), considerada um subtipo incomum, caracterizada por uma tríade de oftalmoplegia, ataxia e arreflexia⁵. A proposição deste relato é mostrar a evolução rápida da Síndrome de Guillain-Barré, discutindo os diagnósticos e tratamentos preconizados, de forma a ressaltar a importância do reconhecimento e conduta precoces, visto ser uma patologia de alta morbimortalidade.

CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino, 24 anos de idade, com história de infecção otológica há 14 dias. Referiu um início abrupto de dormência e parestesia distal em membros inferiores e superiores, além de fraqueza proximal e distal em membros inferiores e distal em membros superiores. Sintomas bilaterais, simétricos e de instalação simultânea. No dia seguinte evoluiu com piora na fraqueza, passando a apresentar dificuldade de deambulação. No terceiro dia de evolução parou de deambular, sendo então internado para investigação do quadro clínico. Evoluiu com piora na fraqueza nos dias subsequentes, com comprometimento apendicular – Medical Research Council (MRC) grau 2 e 3 de força em membros em segmento proximal e distal, diparesia facial e fraqueza de musculatura bulbar, necessitando de uso de sonda nasogástrica. Apresentou ainda, após 5 dias do início do quadro, insuficiência respiratória, sendo necessária intubação orotraqueal. Permaneceu intubado até o 20º dia de evolução do quadro e após a primeira de extubação, sem sucesso, foi traqueostomizado. Ao exame físico apresentava, além da fraqueza, hipotonia e hiporreflexia em membros inferiores e superiores. Não teve queixas ou sinais de comprometimento esfinteriano e não teve sinais de disautonomia. Realizou exames complementares que não revelaram anormalidades bioquímicas e líquido coletado no 3º dia após instalação do quadro demonstrou: 1 célula, 4 hemácias, glicose de 55mg/dL, proteínas: 24. Diante da suspeita de polineuropatia inflamatória aguda, foi optado pelo tratamento com plasmaférese, início da reabilitação com fisioterapia e fonoaudióloga. Durante o tratamento apresentou reação alérgica atribuída à albumina, sendo substituída por imunoglobulina. Evoluiu com melhora progressiva do quadro. Recebeu alta hospitalar após 35 dias de internação, sem depender de ventilação não invasiva, deambulando, ainda com fraqueza em 4 membros, contudo melhora importante na graduação da força (MRC grau 4 e 4+ em membros inferiores e superiores). Após três meses, no retorno ambulatorial, apresentava apenas fraqueza distal em membro inferior direito (MRC grau 4 no músculo Tibialis anterior e Gastrocnemius). Evoluiu, posteriormente, com boa recuperação, apresentando atualmente apenas um discreto déficit motor em quinto dedo do pé direito, como seqüela da doença.

Existem vários critérios propostos para a definição do diagnóstico de SGB, sendo exigidos: a) presença de dois critérios essenciais (Tabela 1); b) presença de pelo menos três critérios clínicos sugestivos (Tabela 2); c) ausência de mais de uma situação que reduza a possibilidade de SGB (Tabela 3); d) ausência de situação que exclua o diagnóstico de SGB (Tabela 3); análise do líquido e estudo neurofisiológico compatíveis com a doença e investigação adicional criteriosa com intuito de afastar outras etiologias. Nessas situações, deve ser avaliado por consultor médico especialista em doenças neuromusculares^{1,7}.

Tabela 1. Critérios essenciais usados no diagnóstico da SGB^{1,7}

Critérios essenciais
Fraqueza progressiva de mais de um membro ou de músculos cranianos de graus variáveis, desde paresia leve até plegia
Hiporreflexia e arreflexia distal com graus variáveis de hiporreflexia proximal

Tabela 2. Critérios sugestivos usados no diagnóstico da SGB^{1,7}

Critérios essenciais	
Clínicos	Demonstração de relativa simetria da paresia de membros
	Sinais sensitivos leves a moderados
	Envolvimentos de nervos cranianos, especialmente fraqueza bilateral dos músculos faciais
	Dor
	Disfunção autonômica
Análise do Líquor	Ausência de febre no início do quadro
	Alta concentração de proteína
Estudo eletrofisiológico típico <small>*são necessários 3 dos 4 critérios</small>	Presença de menos de 10 células/mm ³
	Redução da velocidade de condução motora em dois ou mais nervos
	Bloqueio de condução ou dispersão temporal anormal do potencial de ação da condução neural motora em um ou mais nervos
	Prolongamento da latência motora distal em dois ou mais nervos
	Prolongamento de latência mínima da Onda-F ou sua inexcitabilidade.

Tabela 3. Critérios que reduzem e os que excluem a possibilidade de SGB^{1,7}

Critérios que reduzem a possibilidade
Fraqueza assimétrica
Disfunção intestinal e de bexiga no início do quadro
Ausência de resolução de sintomas intestinais ou urinários
Presença de mais de 50 células/mm ³ na análise do líquido
Presença de células polimorfonucleares no líquido
Nível sensitivo bem demarcado
Critérios que excluem a possibilidade
História de exposição a hexacarbone, presente em solventes, tintas, pesticidas ou metais pesados
Achados sugestivos de metabolismo anormal da porfirina
História recente de difteria
Suspeita clínica de intoxicação por chumbo (ou outros metais pesados)
Síndrome sensitiva pura (ausência de sinais motores)
Diagnóstico de botulismo, miastenia gravis, poliomielite, neuropatia tóxica ou paralisia conversiva

DISCUSSÃO

A síndrome de Guillain-Barré é causa comum de paralisia flácida aguda (PFA)¹, atingindo mais de 50% dos casos de PFA tanto em países industrializados como em países em desenvolvimento. Todos os casos de PFA, incluindo a SGB, requer exame imediato, pois é uma emergência clínica com risco de morte devido a falha da musculatura respiratória, quadro este apresentado pelo paciente no decorrer da doença e também pela

disautonomia⁶.

A incidência anual é de 1 a 2 por 100.000 habitantes, e varia de acordo com a região, apresentando, por exemplo, uma baixa taxa de 0,40 por 100.000 pessoas-ano no Brasil, em contraste com uma alta taxa de 2,5 por 100.000 pessoas-ano em Curaçao e Bangladesh. Tal diversidade geográfica é provavelmente atribuída a diferenças na exposição a certos tipos de infecção, associada a variados polimorfismos genéticos entre as pessoas de diferentes áreas no mundo. Essas diferenças podem estar relacionadas a um subtipo específico de SGB, ao curso e gravidade da doença¹. A patologia é mais comum em homens do que mulheres, tornando-se mais frequente com o aumento da idade, sendo raros os casos em lactentes⁶.

Conforme o caso, o paciente apresentou todos os critérios essenciais descritos pela literatura, além de quatro critérios clínicos sugestivos, incluindo: progressão dos sintomas ao longo de 4 semanas, simetria relativa dos sintomas, sinais sensitivos leves a moderados e envolvimento de nervos cranianos, especialmente fraqueza bilateral dos músculos faciais. Não apresentou critérios que reduzam ou excluam a possibilidade da doença. Trata-se, portanto, de um quadro clínico condizente com a SGB. Com relação ao líquido, demonstrou baixa concentração de proteínas e apenas uma célula. Entretanto, embora, não atenda o critério laboratorial, tais achados são evidentes em 80% dos pacientes somente após a segunda semana da doença, não excluindo, portanto, o diagnóstico de SGB, uma vez que o paciente foi submetido ao exame no terceiro dia do início dos sintomas. Quanto a eletroneuromiografia, foi realizada tardiamente, sendo observados alguns achados de neuropatia axonal apenas na condução motora. Baseando-se somente em tal exame poderíamos pensar na forma axonal motora pura: uma variante do Guillain Barre, entretanto, o paciente também apresentou queixas sensitivas no início do quadro, o que reforça a hipótese diagnóstica da forma clássica da doença, isto é, a polineuropatia desmielinizante inflamatória aguda (PDIA). Também excluimos a forma axonal sensitiva e motora, devido a boa recuperação do paciente, sendo explicado as alterações axonais no exame como uma seqüela do Guillain Barre, ou seja, uma forma desmielinizante com discreta degeneração axonal secundária.

O tratamento tem enfoque na progressão dos sinais e sintomas, visando um menor tempo de recuperação e minimização de déficits motores⁷. Este consiste em imunoterapia com Imunoglobulina humana intravenosa (IgIv) ou plasmaférese (Px), ambos eficazes em pacientes que não conseguem andar sem ajuda e quando iniciados dentro de duas semanas após o início da fraqueza. A escolha terapêutica depende da disponibilidade hospitalar,

fatores de risco do doente, contraindicações e preferência do clínico, não sendo indicado o uso simultâneo de ambas⁸. O tratamento com IgIV pode inibir a ativação e ligação de células imunes a seus alvos neurais ou ativação local do complemento, sendo indicado em uma dose diária de 0,4 g / kg durante 5 dias consecutivos (ou 1 g / kg diariamente durante 2 dias). Tal esquema demonstrou-se tão eficaz quanto um curso completo de cinco sessões de troca de plasma aplicadas durante duas semanas¹. O volume de plasma removido por sessão deve ser de 200 a 250 ml/kg em um intervalo de 48 horas entre as sessões. Para os casos leves sem melhora espontânea recomenda-se duas sessões, enquanto que para os moderados a graves, de quatro a seis sessões⁷. Não há diferença com relação a eficácia, entre a imunoglobulina e a plasmaférese, devendo dar-se preferência a modalidade que o serviço no qual o paciente está internado está mais habituado. No caso em questão, iniciou-se o tratamento com plasmaférese, entretanto, o paciente evoluiu com reação alérgica a albumina, fazendo-se necessário a substituição por terapia com imunoglobulina.

É importante também os cuidados de suporte multidisciplinares para prevenir ou gerenciar complicações relacionadas à fraqueza, imobilidade, insuficiência respiratória, disfunção autonômica e dor¹. O cuidado inclui prevenção de fenômenos tromboembólicos, monitorização cardíaca, avaliações seriadas de função respiratória e de fraqueza orofaríngea, proteção de vias aéreas, manutenção da função intestinal, controle apropriado da dor e nutrição e suporte psicológico adequados, além de fisioterapia motora com o intuito de auxiliar na mobilização precoce⁷.

São indicações para intubação orotraqueal e ventilação mecânica: a insuficiência respiratória, disfunção bulbar e consequente dificuldade na deglutição e eliminação de secreções, além da incapacidade de manter o ortostatismo, mobilizar e levantar os membros superiores acima do cotovelo^{8,9,10}. De acordo com o caso, o paciente além da fraqueza em membros, também apresentou fraqueza de musculatura bulbar, necessitando de sonda nasogástrica, evoluindo após 5 dias do início do quadro, com insuficiência respiratória, sendo necessária intubação orotraqueal por 20 dias, quando após a primeira tentativa de extubação, sem sucesso, foi traqueostomizado. Porém, apesar das complicações, evoluiu com boa recuperação, apresentando, atualmente, apenas, um discreto déficit motor em quinto dedo do pé direito, como seqüela da doença.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Por meio desse relato, conclui-se a importância da síndrome de Guillain-Barré, uma vez que é a paralisia flácida aguda mais frequente, além

de apresentar alta morbimortalidade. Logo, o reconhecimento do quadro clínico, formas variantes, critérios diagnósticos e achados que possam excluir tal hipótese se faz necessário para todos que atuam na emergência. Pelo risco de comprometimento respiratório e disautonomias, tal enfermidade dever ser conduzida e acompanhada em unidades de terapia intensiva e a utilização de plasmáfereze ou imunoglobulina conferem uma recuperação mais precoce, principalmente quando associada ao acompanhamento multidisciplinar.

REFERÊNCIAS

1. van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, Fokke C, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. *Nat Rev Neurol*. 2014;10(8):469-82.
2. Costa ACD. Síndrome de Guillain-Barré: uma revisão integrativa de literatura e de dados do Sistema Único de Saúde [monografia]. Brasília: Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade de Brasília (Unb); 2016.
3. Bolan RS, Dal Bó K, Vargas FR, Moretti GRF, Almeida LP, Almeida GKP et al. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev AMRIGS*. 2007; 51(1):58-61.
4. Shy ME. Neuropatias periféricas: Síndrome de Guillain-Barré. In: Goldman L, Schafer, AI. *Cecil Medicina*. v.2, 24 ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2014. cap. 428, p. 2784-85.
5. Hauser SL, Amato AA. Síndrome de Guillain-Barré e outras neuropatias mediadas imunologicamente. In: Jameson JL, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Loscalzo J. *Medicina Interna de Harrison*. v.2, 18ªed. Porto Alegre, Editora AMGH; 2013. cap. 385, p.3473- 79
6. Marx A, Glass JD, Sutter RW. Differential diagnosis of acute flaccid paralysis and its role in poliomyelitis surveillance. *Epidemiol Rev*. 2000;22(2):298-316.
7. Brasil. Ministério da Saúde. Síndrome de Guillain-Barré: Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Portaria SAS/MS n 497, 2009, 14 p. [Acesso em: 28 mar. 2019] Disponível em: <http://neurologiahu.ufsc.br/files/2012/08/Protocolo-MS_Guillain-Barr%C3%A9-2009.pdf>.
8. Oliveira E, Monteiro N, Sequeira M, Saraiva JP. Síndrome de Guillain-Barré: experiência de uma Unidade de Cuidados Intensivos e revisão da literatura. *Medicina Interna*. 2012; 19(3):130-39.
9. Araujo AM, Dias LC, Silva CMS, Gaspar LC, Anjos JLM. Treinamento Muscular Inspiratório na Síndrome de Guillain-Barré: Relato de Caso. *RPF*. 2016;6(4):448-54.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

AUTOR PARA CORRESPONDÊNCIA

Isabela Gonçalves Pirola

Rua Aracajú, número 390, apartamento 92, Centro
15800-250 Catanduva – SP, Brasil
email: isapirola@hotmail.com

Submetido em 29/04/2020

Aceito em 28/09/2020