

Síndrome de Guillain-Barré em paciente escolar

Guillain-Barré Syndrome In Childhood

Rodrigo Taranto

Centro Universitario de Volta Redonda - UniFOA
rtaranto.r@gmail.com

Bianca Arcuri

Centro Universitario de Volta Redonda - UniFOA
bia_arcuri@hotmail.com

Thaís Freitas

Centro Universitario de Volta Redonda - UniFOA
thaisfreitaspbi@gmail.com

Bruno Inacio

Centro Universitario de Volta Redonda - UniFOA
bruno_inacio@hotmail.com

RESUMO

A Síndrome de Guillain-Barré é uma poliradiculoneuropatia imuno-mediada, sendo a patologia que mais comumente leva à paralisia na população infantil na era pós-vacinal. A síndrome surge de uma resposta imune cruzada, na qual há ativação do sistema imunológico, diante de um estímulo infeccioso, contra as células da bainha de mielina, levando à destruição dessa bainha, resultando em lesão neurológica e no aparecimento de manifestações clínicas. Na população pediátrica, as manifestações atípicas são comuns, o que dificulta o diagnóstico precoce dessa doença. Contudo, o prognóstico da doença tende a ser favorável. O presente estudo relata o caso de uma paciente feminina, 11 anos, com história de dor aguda em membros inferiores e redução dos reflexos tendinosos. Após a realização dos exames, foi iniciada a imunoglobulina intravenosa e, após 10 dias, evoluiu com remissão do quadro e com alta hospitalar, iniciando seguimento com a equipe de neuropediatria e de fisioterapia.

Palavras-chave: Síndrome de Guillain-Barré. Paralisia. Infantil.

ABSTRACT

Guillain-Barré Syndrome is an immune-mediated polyradiculoneuropathy, being the pathology that most commonly leads to paralysis in children in the post-vaccination era. The syndrome arises from a crossed immune response, in which there is activation of the immune system, in the face of an infectious stimulus, against the cells of the myelin sheath, leading to the destruction of this sheath, resulting in neurological damage and the appearance of clinical manifestations. In the pediatric population, atypical manifestations are common, which makes early diagnosis difficult. However, the prognosis tends to be favorable. The present study reports the case of a female patient, 11 years old, with a history of acute pain in the lower limbs and reduced tendon reflexes. After the exams were carried out, intravenous immunoglobulin was started and, after 10 days, the condition evolved with remission and hospital discharge, initiating follow-up with the neuropediatrics and physiotherapy.

Keywords: *Guillain-Barré syndrome. Paralysis. Child.*

1 CONTEXTO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB), CID G.61.0, é um epônimo utilizado para determinar e classificar as polineuropatias agudas imunomediadas. Ela é uma das causas mais comuns de fraqueza aguda adquirida e pode evoluir de forma grave, com insuficiência respiratória ou disfunção autonômica (RYAN, 2022). Na apresentação clássica, o sintoma mais evidente é uma paresia progressiva nos membros, de distal para proximal, quase sempre simétrica, que perdura por 4 semanas até atingir um platô (SHAHRI-ZAILA, 2021), a partir do qual a progressão cessa.

Os epítomos do agente infeccioso são estruturalmente parecidos com epítomos presentes nos nervos mielinizados, estimulando a ativação do sistema imunológico contra as células nervosas e, dessa forma, levam à destruição da bainha de mielina (CHANDRASHEKHAR, 2022). Os estudos eletrofisiológicos ajudam a classificar os subtipos da SGB. Dentre as classificações, destacam-se: polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda (PDIA), neuropatia axonal motora aguda (NAMA) e neuropatia axonal motora e sensorial aguda (NAMS) (LEONHARD, 2021).

De acordo com o International Guillain Barré Syndrome Outcome Study (IGOS), pouco mais de 75% dos pacientes tiveram um processo infeccioso nas quatro semanas que antecederam o aparecimento dos sintomas clínicos da SGB (DOETS, 2018). Existem outras etiologias, como vacinação. Contudo, os riscos associados à vacinação parecem ser insignificantes (CHANDRASHEKHAR, 2022).

A SGB é a causa mais comum de paralisia flácida aguda na população pediátrica, possuindo uma incidência anual de 0,34 a 1,34 casos por 100.000 pessoas com 18 anos ou menos (JONES, 2000). A incidência tende a aumentar com o aumento da idade e o sexo masculino é afetado 1,5 vezes mais que o sexo feminino em todas as faixas etárias (RYAN, 2022).

A SGB possui uma apresentação clínica muito heterogênea. Os sintomas predominantes de SGB na apresentação em crianças de até 2 anos são dor e dificuldade de marcha. Já nas crianças em idade pré-escolar, os sintomas mais comuns são a recusa em andar e dores nas pernas (RYAN, 2022). O diagnóstico é suspeitado com base nessa apresentação de fraqueza ou dor muscular progressiva, simétrica, com reflexos tendinosos deprimidos (RYAN, 2022). A partir disso, recomenda-se análise do LCR, estudos eletrodiagnósticos e ressonância magnética para confirmar o diagnóstico (LEONHARD, 2021).

O tratamento para a SGB constitui-se de imunoterapia e de monitoramento da função motora, autonômica (pressão arterial, frequência cardíaca e função esfinteriana) e respiratória (RYAN, 2022). As duas modalidades de imunoterapias principais disponíveis são a imunoglobulina intravenosa e a plasmáfereze. A administração da imunoglobulina intravenosa acaba sendo preferencial pela maior segurança e facilidade de administração (KORINTHENBERG, 2020).

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente feminina, 11 anos de idade, buscou atendimento médico por início agudo de dor em membros inferiores após 2 dias de sintomas. Com quatro dias de evolução, apresentou parestesia e diminuição da força muscular bilateralmente nos membros inferiores. Nega febre, vômito, diarreia, infecções recentes ou uso de medicações. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, com paralisia flácida bilateral, reflexo patelar abolido à direita e reduzido à esquerda, além da abolição completa do reflexo Aquileu. Sem demais alterações. Na história patológica pregressa, apresentava histórico de crises convulsivas desde os 6 meses de idade, em uso de Depakote até os 5 anos. Após internação, foi realizada tomo-

grafia computadorizada de crânio e coluna cervical, torácica e lombar, exame de sangue geral e exame de líquido, todos realizados com 8 dias de evolução clínica.

3 DADOS COMPLEMENTARES

O hemograma estava sem alterações, com hemácias $5,65 \times 10^6/uL$, hemoglobina 15,3g/dL, hematócrito 44,9%, leucócitos de 7950uL, plaquetas 350.000uL, VHS 15 e PCR 0,3mg/dL. O exame líquórico indicava glicose 61mg/dL, proteínas 271mg/dL, 0,00% de células, bacterioscopia negativa, cultura negativa, ou seja, presença importante de proteína, sem outras alterações. A tomografia de coluna cervical, torácica e lombar não demonstrou alterações. No mesmo dia da realização dos exames, foi transferida para o Hospital Regional do Médio Paraíba Dra. Zilda Arns, onde foi solicitada uma Ressonância Magnética Axial, que evidenciou discreto espessamento com realce pelo meio de contraste da face ventral da cauda equina, condizente com a Síndrome de Guillain-Barré.

4 TRATAMENTO

Após o diagnóstico, foi realizada terapia com Imunoglobulina intravenosa e Corticoide, seguindo as orientações da Diretrizes Baseadas em Evidências: Diagnóstico e manejo da Síndrome de Guillain-Barré em dez etapas. Após dez dias de internação e com melhora progressiva do quadro de parestesia e de paralisia, a paciente teve alta hospitalar, sendo encaminhada ao ambulatório de pediatria geral, neuropediatria e fisioterapia para iniciar tratamento de reabilitação motora.

5 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

Após quatro semanas de internação, a paciente começou a apresentar melhora clínica da função motora. Os exames laboratoriais não estavam alterados. Os exames de imagem levam um certo tempo para retornar à normalidade, o que não foi possível observar durante a construção deste relato. Após sete meses de acompanhamento com a equipe multidisciplinar, a paciente já se encontra com o desenvolvimento neuromotor dentro da normalidade.

6 DISCUSSÃO

Pela heterogeneidade das manifestações clínicas, LEONHARD et al. (2021) construiu uma diretriz de acordo com uma consorciação internacional de Síndrome de Guillain-Barré, a qual determinou dez etapas para realizar a correta identificação da síndrome e o adequado manejo frente a ele. As 10 etapas são:

Etapa 1 - Quando suspeitar de SGB e características clínicas típicas: a SGB se apresenta com fraqueza bilateral simétrica progressiva em membros superiores e inferiores, associados a perda sensitivas. Ao exame físico, percebe-se redução dos reflexos tendinosos. Outros sinais e sintomas comuns nas crianças podem aparecer, como irritabilidade, marcha instável e dor mal localizada.

Etapa 2 - Como diagnosticar SGB: O diagnóstico só é obtido após a associação entre a história, o exame físico, o exame do líquido e a ressonância magnética. Esses trazem informações complementares que são utilizadas para completar a lista de critérios desenvolvidos pelo National Institute of Neurological Disorders and Stroke e adaptados para Síndrome de Guillain-Barré. Espera-se encontrar normalidade nos exames de rotina (hemograma completo, eletrólitos, função renal, enzimas hepáticas e glicemia). O líquido

apresenta aumento de proteínas, com contagem celular normal; contudo, níveis normais de proteínas não descartam a SGB. A RM com contraste de gadolínio demonstra realce da raiz nervosa, típico da síndrome.

Etapa 3 - Quando internar na UTI: Os parâmetros que devem ser inicialmente avaliados para averiguar a necessidade de internação em UTI são: diminuição do reflexo da tosse, rápida progressão da fraqueza, disfunção grave da deglutição, disfunção autonômica cardiovascular grave ou evolução da angústia respiratória com insuficiência respiratória iminente.

Etapa 4 - Quando iniciar o tratamento: Após o diagnóstico, é necessário avaliar qual o grau de acometimento do sistema neurológico do paciente. Se ele não mantém uma capacidade motora de caminhar por 10 metros de distância sem necessidade de auxílio, a terapia com imunomoduladores é a escolha terapêutica utilizada. Quando essa capacidade está preservada, a terapia imunomoduladora pode ser aplicada, mas sem obrigatoriedade, pela falta de evidências sobre seu uso nesses casos.

Etapa 5 - Opções de tratamento e estratégias de tratamento: O tratamento mais eficaz é a imunoglobulina intravenosa (2g por kg de peso corporal, diariamente, por 2 a 5 dias) ou a plasmaférese (200 a 250 ml de plasma por kg de peso corporal em cinco sessões). Ambas apresentam a mesma eficácia, apesar da imunoglobulina ser preferível pela menor taxa de efeitos colaterais, além da facilidade da aplicação. O uso de corticoides não é recomendado pois não alteram a progressão da doença.

Etapa 6 - Monitoramento da progressão da doença: Existe uma necessidade de monitorização e acompanhamento periódico afim de se controlar a evolução da doença. Isso inclui medição da função respiratória (capacidade vital, pressão inspiratória e expiratória máxima), da medição da força muscular, feita por meio da escala de classificação do Medical Research Council e da incapacidade funcional do paciente, através da escala de incapacidade da Síndrome de Guillain-Barré.

Etapa 7 - Manejo de complicações precoces: A síndrome pode trazer consigo várias complicações que apresentem alto potencial para o aumento da morbimortalidade. As complicações mais fortemente encontradas na SGB são a incapacidade de deglutir, ulceração da córnea em pacientes com paralisia facial, ossificação e paralisias por pressão em membros de pacientes com fraqueza.

Etapa 8 - Manejo da progressão clínica: cerca de 40% dos pacientes que recebem Imunoglobulina intravenosa (IVIg) ou plasmaférese não respondem da forma esperada dentro de quatro semanas. Alguns pacientes ainda precisam de dois a três meses após o tratamento para entrar em estabilização clínica.

Etapa 9 - Prognóstico: A maioria dos pacientes com SGB possuem boa recuperação em até um ano após o surgimento da doença, inclusive nos casos mais graves. A capacidade de recuperação é mensurada através do Modified Erasmus GBS Outcome Score (Escala Erasmus de Prognóstico da SGB modificada - mEGOS).

Etapa 10 - Reabilitação: Os pacientes com SGB podem apresentar alguns prejuízos na função neurológica periférica a longo prazo, com recuperação incompleta das funções motora e sensorial, bem como fadiga, dor e sofrimento psicológico. Isso precisa ser compreendido para que um programa de reabilitação adequado possa ser instituído nesses pacientes. A equipe multidisciplinar é essencial para reduzir a incapacidade nos estágios iniciais e para reestabelecer a função motora e sensorial nas fases mais avançadas do tratamento.

Seguindo o orientado, procurou-se observar os critérios clínicos de suspeição da SGB, que foram parestesia e dor bilaterais progressivas nos membros inferiores associada a uma redução dos reflexos tendinosos bilaterais, o que era esperado para a essa faixa etária. Em seguida, após a internação, foram solicitados os exames complementares que viriam a ser utilizados para definir o diagnóstico: análise do líquido cefalorraquidiano, hemograma completo, ressonância magnética de esqueleto axial e tomografia

computadorizada de coluna e cérebro. Após os exames, prosseguiu-se a condução do caso com a definição do tratamento. A escolha foi imunoglobulina intravenosa 2g por kg de peso corporal, uma vez ao dia, por 5 dias pela incapacidade motora da paciente de andar. Após a alta hospitalar, ela foi encaminhada para fisioterapia e atendimento psicológico.

7 EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

7.1 Questão discursiva:

1. Criança de dois anos com dor nas pernas e com dificuldade de marcha. Após investigação adequada, identificou-se que tinha o diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré. Qual a principal alteração do exame físico esperada?

R: Redução dos reflexos tendinosos profundos.

Gabarito Comentado: A principal alteração do exame físico nos pacientes com síndrome de Guillain-Barré é redução dos reflexos tendinosos profundos. Contudo, ressalta-se que a presença de tal alteração, apesar de esperada, não é obrigatória.

7.2 Questões objetivas:

2. Paciente feminina, 4 anos, apresenta dor em membros inferiores, simétrica associada a perda de força e a incapacidade de andar. Mãe procura atendimento hospitalar e, ao exame físico, apresentava diminuição dos reflexos bilateralmente. Na história patológica pregressa, havia um relato de infecção de vias aéreas superiores, sem necessidade de uso de antibiótico. Pensando na provável causa do quadro da paciente, qual o seguimento mais adequado?

- a) Iniciar tratamento específico, já que o diagnóstico é exclusivamente clínico;
- b) Ultrassonografia de raízes nervosas da coluna lombar;
- c) Tomografia computadorizada com contraste + análise do líquido;
- d) **Ressonância magnética com contraste + análise do líquido.**

Gabarito Comentado: Segundo a Diretrizes Baseadas em Evidências Diagnóstico e manejo da Síndrome de Guillain-Barré em dez etapas, o exame de seguimento preferencial na investigação da Síndrome de Gullain-Barré é a Ressonância Magnética com a análise do líquido. A ultrassonografia ainda não é o exame preferencial e a tomografia é limitada na avaliação para identificar a síndrome.

3. De acordo com Diretrizes Baseadas em Evidências Diagnóstico e manejo da Síndrome de Guillain-Barré em dez etapas, qual o tratamento mais indicado para Síndrome de Guillain-Barré:

- a) Prednisona 1g IV por 3 dias;
- b) **Imunoglobulina IV 2g/kg por 5 dias;**
- c) Amoxicilina com clavulanato 875/125mg VO de 8/8h por 10 dias;
- d) Aciclovir 200mg VO de 4/4h por 5 dias.

Gabarito Comentado: Segundo as Diretrizes Baseadas em Evidências Diagnóstico e manejo da Síndrome de Guillain-Barré em dez etapas, o tratamento preconizado é a imunoglobulina IV 2kg/kg por 5 dias ou a plasmaférese, apesar da imunoglobulina ser preferencial. O corticoide não está indicado pois não altera a progressão da doença. O uso de antibióticos e antivirais só está indicado na vigência de um processo infeccioso bacteriano ou viral, respectivamente, o que não foi observado no quadro.

REFERÊNCIAS

CHANDRASHEKHAR, Swathy; DIMACHKIE, Mazen. Guillain-Barré syndrome in adults: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis. **UpToDate**. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-adults-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis?search=guillen%20barre&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H125747069. Acesso em: 12 set 2022.

DOETS, Alex; VERBOON, Christine; JACOBS, Bart C; et al. Variação regional da síndrome de Guillain-Barré. **Brain**, v. 141, p. 2866, 2018.

JONES, Royden. Guillain-Barré syndrome: perspectives with infants and children. **Semin Pediatr Neurol**, v. 7, p.91-102, 2000.

KORINTHENBERG, Rudolf; FELDERHOFF-MÜSER, Ursula; MÜLLER-FELBER, Wolfgang; et al. Diagnosis and Treatment of Guillain-Barré Syndrome in Childhood and Adolescence: An Evidence- and Consensus-Based Guideline. **European Journal of Paediatric Neurology**, v. 25, 2020.

LEONHARD, Sonja E; MANDARAKAS, Melissa R; JACOBS, Bart C; et al. Diretrizes Baseadas em Evidências Diagnóstico e manejo da Síndrome de Guillain-Barré em dez etapas. **Rev Neurocienc**, v. 29, p. 1-52, 2021.

RYAN, Monique M. Guillain-Barré syndrome in children: Treatment and prognosis. **UpToDate**. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-children-treatment-andprognosis?search=guillen%20barre&source=search_result&selectedTitle=4~150&usage_type=default&display_rank=4#H89027132. Acesso em: 15 set 2022.

RYAN, Monique M. Guillain-Barré syndrome in children: Epidemiology, clinical features, and diagnosis. **UpToDate**. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/guillain-barre-syndrome-in-children-epidemiology-clinical-features-and-diagnosis?search=guillen%20barre&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3#H15. Acesso em: 12 set 2022.

SHAH RIZAILA, Nortina; LEHMANN, Helmar C; KUWABARA, Satoshi. Guillain-Barré syndrome. **The Lancet**, v. 397, p. 1214-28, 2021.