



RELATO DE CASOS DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ PROVENIENTES DA CIDADE DE ATIBAIA – SP

Case report of Guillain-Barré syndrome from Atibaia city – SP, Brazil

¹Brianda Sponton Moreira, ²Priscila Guerra

^{1,2}Serviço de Pediatria. Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF) – Bragança Paulista - SP

RESUMO

Introdução: A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma doença autoimune de etiologia não claramente conhecida. Caracterizada por comprometimento inflamatório agudo dos nervos periféricos e craniais, levando à debilidade simétrica progressiva e ascendente dos membros, podendo também apresentar formas atípicas de evolução. **Objetivo:** Relatar os casos de dois pacientes pediátricos acometidos pela SGB, com apresentações iniciais e evoluções distintas. **Método:** Análise de prontuários, descrevendo suas evoluções, diagnósticos, tratamentos e intervenções terapêuticas. Pretende-se, com a realização desta pesquisa, contribuir para o conhecimento relacionado à evolução e confuta pediátrica junto a pacientes com SGB. **Descrição dos casos:** Comparando os casos clínicos, foi possível identificar diferenças em relação à sintomatologia e evolução. O primeiro caso permaneceu na UTI por 40 dias, ventilação mecânica por 21 dias e no setor da enfermaria por 13 dias. O segundo caso apresentou sintomas e apresentação inicial compatível com a literatura, diagnóstico rápido e fácil. Realizado exame de imunoglobulina humana, permaneceu 06 dias em enfermaria, com evolução sem sequelas. **Considerações finais:** Até o presente momento, ambos os pacientes vêm apresentando bom prognóstico. O primeiro paciente, com algumas limitações físicas, realizando fisioterapia motora, já sem traqueostomia. O segundo, realizando suas tarefas diárias desde a alta hospitalar.

Palavras-chave: Pediatria, Genética, Síndrome de Guillain-Barré, Diagnóstico, Conduta Médica, Tratamento.

ABSTRACT

Introduction: Guillain-Barré Syndrome (GBS) is an autoimmune disease of unknown etiology. Characterized by acute inflammatory involvement of the peripheral and cranial nerves, leading to the progressive and ascending symmetrical weakness of the limbs, and may also present atypical forms of evolution. **Aim:** To report the cases of two pediatric patients affected by SGB, with initial presentations and different evolutions. **Method:** Analysis of charts describing their evolutions, diagnoses, treatments and therapeutic interventions. It is intended, with the accomplishment of this research, to contribute to the knowledge related to pediatric evolution and confute with SGB patients. **Description of the cases:** Comparing the clinical cases, it was possible to identify differences in relation to the symptomatology and evolution. The first case remained in the ICU for 40 days, mechanical ventilation for 21 days and in the ward sector for 13 days. The second case presented symptoms and an initial presentation compatible with the literature, rapid and easy diagnosis. After a human immunoglobulin test, she remained in the



ward for 6 days, with evolution without sequelae. Final considerations: To date, both patients have presented a good prognosis. The first patient, with some physical limitations, performing motor physical therapy, without tracheostomy. The second, performing their daily tasks since hospital discharge.

Keywords: Pediatrics, Genetics, Guillain-Barré Syndrome, Diagnosis, Medical Conduct, Treatment.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma doença autoimune de etiologia não claramente conhecida. Caracteriza-se por comprometimento inflamatório agudo dos nervos periféricos e craniais, levando à debilidade simétrica progressiva e ascendente dos membros, podendo também apresentar formas atípicas de evolução (BENETI; DA SILVA, 2006).

Historicamente, desde o século XIX haviam relatos de quadros de enrijecimento associado à fraqueza, com melhora espontânea, mas pelo escasso conhecimento sobre o sistema nervoso periférico, não se sabia muito sobre o quadro (SANTOS, 2004). O termo “paralisia aguda ascendente” foi descrito em 1859 pelo médico francês Jean Baptiste Octave Landry de Thézilha, e em 1876, Westphal utilizou o termo “paralisia ascendente” de Landry (SANTOS, 2004). Georges Charles Guillain e Jean-Alexandre Barré, médicos na primeira guerra mundial, serviram no Centro de Neurologia da 60ª Guarda Francesa, e observaram dois soldados com paralisia ascendente, notando o aumento da proteína no líquido cefalorraquidiano (LCR), todavia sem aumento de celularidade. Estes pesquisadores foram os primeiros a descreverem estudos eletrofisiológicos relacionados à SGB (SANTOS, 2004).

Barré fez sua última publicação em 1953, defendendo que a síndrome era um transtorno benigno e de fatores causais desconhecidos (TELLERÍA-DÍAZ; CALZADA-SIERRA, 2002). A síndrome neurológica tem recebido as mais diversas denominações ao longo dos anos, como por exemplo, polineurite infecciosa, polineurite pós-infecciosa, polineurite idiopática, polineurite aguda com diplegia facial, neurite infecciosa aguda, polineurite, mielorradiculoneurite, polirradiculoneurite, síndrome de Guillain Barré, síndrome de Guillain-Barré-Strohl e síndrome de Landry-Guillain-Barré (MELARAGNO FILHO; NASPITZ, 1982).

Os sintomas da SGB começam a surgir entre uma e quatro semanas, após infecção viral ou bacteriana, sendo uma enfermidade autoimune. Sabe-se que a fisiopatologia envolve o mecanismo de produção de anticorpos contra a camada de mielina circulante dos axônios, reconhece as células de Schwann como um agente estranho e, logo, todo processo afeta a propagação do impulso nervoso. Sendo assim, a SGB compromete as mensagens enviadas do sistema nervoso periférico, torna os reflexos motores lentos e compromete os movimentos (COSTA, 2016).

A SGB é descrita como uma tríade composta por fraqueza muscular progressiva, arreflexia e aumento das proteínas (>45 mg/dL) no LCR, sem aumento de celularidade. Esses achados laboratoriais são característicos e evidentes em 80% dos pacientes após a segunda semana da doença (GNUTZMANN; PLEWKA; SULDOSKI, 2016).

Relacionados à etiologia temos o *Campylobacter jejuni* (32%), em segundo lugar o citomegalovírus (13%), e por último o Epstein Barr vírus (10%), sendo estes os mais comuns e também relacionados à maior gravidade (BRASIL, 2009). Entre outros agentes, menos comuns, temos a *Helicobacter pylori*, o *Mycoplasma pneumoniae*, o vírus da hepatite C, e ainda outros



fatores não-infecciosos, como cirurgias, imunizações, traumatismos e transplantes de medula óssea (AVILA FUNES; MARIONA MONTERO; MELANO CARRANZA, 2002).

A SGB é uma doença que ocorre em todo mundo, em qualquer época do ano, afetando adultos e crianças, homens e mulheres, independentemente da classe social e hábitos de vida, parecendo ser mais frequente com o avançar da idade, e mais comum nos homens (1,5 vezes mais prevalente do que em mulheres). A doença é a maior causadora de paralisia flácida generalizada no mundo, cuja incidência anual na década de 2000 era de 1-4 por 100.000 habitantes (TAVARES *et al.*, 2000).

Embora não existam dados específicos para o Brasil, sabe-se que a doença é menos comum na população caucasiana e mais comum na população da América Central, América do Sul, norte da China, Japão e Índia, que constituem de 30% a 47% dos casos. Em relação ao prognóstico, 4% e 15% dos pacientes com a doença chegam ao óbito, e até 20% ficam inválidos depois de um ano, mesmo com tratamentos modernos (DE CASTRO; DOS SANTOS; DA SILVA, 2012).

Os fatores relacionados a um mau prognóstico funcional são a idade acima dos 50 anos, diarreia precedente, início abrupto de fraqueza grave (menos de 7 dias), e necessidade de VM e amplitude do potencial da condução neural motora menor que 20% do limite normal. Nas crianças o prognóstico motor costuma ser melhor, pois necessitam de menos de suporte ventilatório, além de se recuperam com maior rapidez. A recorrência do episódio pode ocorrer em até 3% dos casos (COSTA, 2016).

OBJETIVO

Relatar os casos de dois pacientes pediátricos acometidos pela SGB, com apresentações iniciais e evoluções distintas, descrevendo retrospectivamente o diagnóstico, tratamento e intervenções realizadas.

MÉTODO

Trata-se de um estudo do tipo relato de caso. As informações foram coletadas diretamente dos prontuários de dois pacientes pediátricos de 6 e 8 anos, filhos de mães distintas, atendidos no Serviço de Pediatria do Hospital Universitário São Francisco na Providência de Deus (HUSF), localizado na cidade de Bragança Paulista – SP. Não houve nenhum novo contato com os pacientes, visto que apenas informações já registradas foram coletadas. Mesmo assim, os pacientes autorizaram a participação por meio da assinatura de termos de assentimento, tendo sido autorizados a participar por seus responsáveis, que assinaram termos de consentimento livres e esclarecidos.

Este projeto foi submetido ao Comitê de Ética da Universidade São Francisco (USF) – Bragança Paulista – SP, e aprovado por atender as diretrizes previstas na Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde, que define os aspectos éticos e legais envolvendo pesquisas com seres humanos. Os pesquisadores garantiram a confidencialidade dos dados por meio de assinatura de documento específico. Esta pesquisa foi autorizada pela diretoria técnica do HUSF.



RELATO DOS CASOS

CASO 1

Paciente do sexo feminino, 6 anos de idade, natural de Atibaia- SP. No dia 01 de maio de 2018 deu entrada no HUSF – Bragança Paulista, sendo encaminhada da cidade de origem, em que estava internada há 02 dias no hospital local. Com quadro de dor abdominal, constipação e anorexia há 03 dias, realizada analgesia e hidratação, sem melhora. História progressiva de viagem para acampamento há 04 dias antes do início do quadro. Negava febre e outros sintomas. Antecedentes pessoais: apresentava intolerância à lactose e constipação crônica. Trazia uma ultrassonografia de abdômen da origem sem alterações. Ao exame físico da entrada, estava descorada +/4+, desidratada +/4+, afebril, anictérica e acianótica, sem edemas, ausculta cardiopulmonar com roncosparsos, saturação em ar ambiente 87%, com máscara não reinalante O₂ 5l/min 98%, abdômen flácido, doloroso à palpação, DB negativa. Solicitado exames laboratoriais e tomografia contrastada de abdome.

Exames laboratoriais de entrada sem alterações significativas, tomografia de abdome demonstrava discreto espessamento em bexiga, processo inflamatório em bases pulmonares e linfonodos FID, mesentérico, moderada quantidade de líquido em escavação pélvica. Avaliada pela cirurgia pediátrica, sem conduta cirúrgica. Realizada internação em enfermaria pediátrica, quando foi iniciada antibioticoterapia.

No dia 02/05/2018 a paciente apresentou piora clínica, com cefaleia, fotofobia, fraqueza muscular generalizada e fadiga associada. Queixou-se de sentir como se o corpo estivesse pesado para as pernas sustentarem. Optou-se por tomografia de crânio, sem alterações, e coleta de líquido cefalorraquidiano (LCR), que evidenciou líquido límpido e incolor, proteína 41, glicose 77 (dextro de 92 no momento da coleta), cloreto de 176,7 e sem diferenciação celular. Iniciado Aciclovir 10mg/kg/dose devido à suspeita de encefalite herpética.

No dia 03/05/2018, a paciente apresentou discreta melhora do quadro algico, porém mantinha fraqueza muscular, e iniciou dificuldade de fala e deambulação, com diminuição da força muscular. Já estava sem necessidade de oxigênio para manter saturação. Na manhã seguinte (04/05/2018), a paciente apresentava-se confusa, com quadro importante de cefaleia e fraqueza muscular assimétrica, principalmente à direita, ptose à direita, e diminuição dos reflexos tendinosos. Devia ao quadro de diminuição de perda de força assimétrica (já não deambulava, precisando ser carregada, pernas e quadril, graduação da força muscular: 4 - A escala de força é uma percepção da paciente, variando de 0 a 10, sendo 0 (zero) totalmente sem força muscular e 10 como normal), foi levantada a hipótese principal pela neurocirurgia de síndrome de ADEM, e por ser menos comum, assimetria no Guillain-Barré. Prescrito pulso de corticoide (metilprednisolona 1 grama por 03 dias) no período da manhã. No mesmo dia, à tarde, por volta das 16 horas, a paciente apresentou queda de saturação (chegando a 64% em máscara de O₂ 7L/min e 35% em ar ambiente), confusão mental acentuada. Optou-se por IOT, e encaminhada a UTI infantil do serviço.

No momento da recepção da paciente na unidade intensiva, o diagnóstico de maior importância foi a SGB, devido à evolução ascendente da doença, comprometendo movimentos respiratórios. Prescrita imunoglobulina humana 100mg/kg/dose por 05 dias, mantido o metilprednisolona, antibioticoterapia e monitorização.

A paciente foi mantida com sedação e modulando os padrões do ventilador. Em 11/05/2018 foi coletado novo LCR, que evidenciou proteína de 136. Neste mesmo dia a



paciente apresentava-se reativa, porém sem sucesso em tentativas de extubação. Foi optado por traqueostomia no dia 21/05/2018.

Na UTI permaneceu por 40 dias, e necessitando de ventilação mecânica por 21 dias, sendo 04 com traqueostomia. No setor da enfermagem pediátrica permaneceu por 13 dias com manutenção da fisioterapia, progressão de dieta via oral, cuidados com a cânula, orientações e alta hospitalar no dia 22/06/2018. Encaminhada à fisioterapia, estando ainda em seguimento, e otorrinolaringologia, além de realizada decanulação em 10/09/2018.

Até o momento da elaboração deste relato, a paciente evoluiu com melhora da motricidade e força, mas encontra-se em cuidados fisioterapêuticos pois apresenta algumas fragilidades no aparelho locomotor. Necessita de cadeira de rodas para locomoção, porém iniciou marcha com apoio.

CASO 2

Paciente do sexo masculino, 6 anos de idade, natural de Atibaia - SP. No dia 21 de maio de 2018 deu entrada no HUSF, sendo encaminhado do serviço de origem após avaliação médica. A queixa do paciente era formigamento em membros inferiores e dificuldade para andar há 01 dia. Progresso, havia história de quadro coriza e tosse, resolvido há 06 dias antes dos sintomas descritos. Negava febre e outros sintomas. Ao exame físico de entrada, apresentava-se em bom estado geral, corado, hidratado, eupneico, afebril, sem edemas, ausculta cardiopulmonar sem alterações, abdômen inocente, com dificuldade na marcha. Ficava em pé somente com apoio, força muscular diminuída em membros inferiores, arreflexia de reflexo patelar e calcâneo.

O paciente apresentava quadro típico relacionado à literatura da SGB. Realizada tomografia de crânio, sem alterações. Impossibilidade de coleta de LCR, optado por internação hospitalar e já iniciar imunoglobulina intravenosa por 05 dias, obtendo melhora funcional progressiva.

Em contraste com o primeiro caso, o segundo paciente apresentou evolução satisfatória e rápida. No quinto dia do tratamento já deambulava sem ajuda, sem queixa de formigamento e força muscular normal. Recebeu alta hospitalar dia 26/05/2018, sem sequelas motoras.

DISCUSSÃO

Como descrito, o adequado diagnóstico da SGB é fundamentado nas características clínicas e análise do líquido, que é o único critério laboratorial estabelecido (DAVIM *et al.*, 2010).

Segundo Santos (2004), na criança, a SGB se inicia por meio de uma fraqueza nos membros inferiores, afetando também os membros superiores e os músculos respiratórios, o que gera a necessidade de ventilação assistida no período de três e sete dias, parestesia, dor e paralisia facial. Os reflexos de estiramento estão ausentes ao alcançar a máxima gravidade. Em cerca de 18% dos casos há um déficit sensitivo primordialmente distal, alteração da pressão arterial, arritmias, sem maiores consequências, além de proteinorraquia no LCR acima de 45 mg/l, no momento de maior gravidade.

Ainda, mais de 75% dos casos de SGB apresentam um antecedente de infecção clinicamente evidente, sendo importante para auxiliar no diagnóstico, facilitando o raciocínio clínico (AGUIRRE *et al.*, 2003).



Logo, percebemos que a doença pode manifestar-se com evolução capciosa e menos clássica, como no Caso 1, relatado neste artigo, que descreveu uma paciente que iniciou com dor abdominal, sem queixa inicial de perda de força muscular, e que quando apresentou alteração de força, esta ocorreu de forma assimétrica, sem caracterizar a forma ascendente e simétrica da SGB. Já no Caso 2, a apresentação clínica desperta a hipótese de forma muito mais clara e rápida. Outro ponto em questão está no LCR coletado na paciente do Caso 1, que inicialmente não apresentou alteração de proteína, vindo esta ser constatada após dias de evolução.

A imunoglobulina endovenosa, também caracterizada nos casos acima, é fundamental para melhor prognóstico, embora tudo dependa da gravidade do quadro. Foi claro no Caso 2 o benefício do início precoce do tratamento, já que o paciente recebeu alta sem qualquer sequela.

O uso do corticoide é controverso. Sabe-se que suporte ventilatório em UTI, além de imunoglobulina intravenosa ou plasmaferese, constituem o tratamento para melhor prognóstico, embora ainda não exista consenso na literatura. O tratamento com imunoglobulina nos pacientes durou 05 dias. Na literatura, temos descrição da duração por até 07 dias (CECATTO *et al.*, 2003).

Nas doenças desmielinizantes, a administração da imunoglobulina é o tratamento mais seguro, pois atua em diversos momentos da cascata imunológica, auxiliando até mesmo a remielinização axonal (TAVARES *et al.*, 2000).

Porém, quando o quadro é grave, e apesar de todas as medidas, o paciente recebe alta com sequelas motoras. Nestes casos é essencial o seguimento posterior com a reabilitação, importante para a melhoria do bem-estar e da qualidade de vida do paciente afetado, sendo de suma importância o envolvimento da equipe multidisciplinar.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Esta pesquisa demonstrou que a SGB é uma doença potencialmente fatal, e que o diagnóstico e os cuidados devem ser emergenciais, visto que o atraso pode acarretar riscos maiores para o paciente. A evolução, apesar de na maioria das vezes seguir uma sequência, pode nos surpreender e dificultar. Todavia, sempre se deve pensar em doenças desmielinizantes, visto que somente assim poderemos aumentar a probabilidade de um bom prognóstico, com recuperação completa do quadro.

Nossa paciente do Caso 1 segue em acompanhamento na Instituição, e realiza fisioterapia motora e fonoterapia, em sua cidade de origem, tendo apresentado melhora significativa com o tratamento de reabilitação após sua alta. O paciente do Caso 2 já recebeu alta do Serviço, sem qualquer comprometimento.

REFERÊNCIAS

AGUIRRE, A. *et al.* Pérdida de fuerza en extremidades inferiores: presentación del síndrome de Guillain-Barré. *Revista De La SEMG*, v. 56, p. 491–492, 2003.

AVILA FUNES, J. A.; MARIONA MONTERO, V. A.; MELANO CARRANZA, E. Síndrome de Guillain-Barré: etiología y patogénesis. *Rev Invest Clin. (online)*, v. 54, n. 4, 2002.

BENETI, G. M.; DA SILVA, D. L. D. Síndrome de Guillain-Barré. *Semina: Ciências Biológicas e da Saúde*, v. 27, n. 1, p. 57–69, 2006.



BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 497, de 22 de dezembro de 2009. Aprova na forma do anexo desta Portaria, o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Síndrome de Guillain-Barré. Brasília, DF 2010. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2009/prt0497_22_12_2009.html>. Acesso em 24/09/2018.

CECATTO, S. B. *et al.* Síndrome de Guillain-Barré como complicação de amigdalite aguda. *Rev Bras Otorrinolaringol*, v. 69, n. 4, p. 566–9, 2003.

COSTA, A. C. D. DA. *Síndrome de Guillain-Barré: uma revisão integrativa de literatura e de dados do sistema único de saúde*. 2016. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Gestão em Saúde Coletiva) – Universidade de Brasília. Faculdade de Ciências de Saúde. Departamento de Saúde Coletiva, Brasília, 2016. Disponível em: <<http://bdm.unb.br/handle/10483/13712>>. Acesso em: 19 jun. 2019.

DAVIM, R. M. B. *et al.* Síndrome de Guillain Barré: Revisão de Literatura. *Special Edition-ARTICLE II*, v. 80, 2010.

DE CASTRO, J. C.; DOS SANTOS, U. M.; DA SILVA, L. J. Variante Miller Fisher da Síndrome de Guillain-Barré: Relato de Caso. *Revista de Medicina e Saúde de Brasília*, v. 1, n. 3, 2012.

GNUTZMANN, L. V.; PLEWKA, J.; SULDOWSKI, M. Análise dos valores de referência do líquido cefalorraquidiano. *Revista Brasileira de Análises Clínicas*, v. 48, n. 3, p. 189–197, 2016.

MELARAGNO FILHO, R.; NASPITZ, C. K. *Neuroimunologia*. São Paulo: Sarvier, 1982.

SANTOS, C. Como diagnosticar e Tratar Síndrome de Guillain-Barré. 2004. Disponível em: <http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=2813> Acesso em 24/09/2018.

TAVARES, A. C. *et al.* Síndrome de Guillain-Barré: revisão de literatura. *Cadernos Brasileiros de Medicina*, v. 13, n. 1, p. 36–47, 2000.

TELLERÍA-DÍAZ, A.; CALZADA-SIERRA, D. J. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev Neurol*, v. 34, n. 10, p. 966–976, 2002.