

CENTRO UNIVERSITÁRIO ATENAS

PEDRO PIMENTEL ROCHA FARIA

**RELATO DE CASO:** síndrome de guillain-barré com curso atípico

Paracatu

2020

PEDRO PIMENTEL ROCHA FARIA

**RELATO DE CASO:** síndrome de guillain-barré com curso atípico

Monografia apresentada ao curso de Residência Médica como requisito parcial para a obtenção do título de especialista em Clínica Médica.

Orientadora: Prof<sup>ª</sup>. MSc. Dayane Quintino Vasconcelos

Paracatu

2020

PEDRO PIMENTEL ROCHA FARIA

**RELATO DE CASO:** síndrome de guillain-barré com curso atípico

Monografia apresentada ao curso de Residência Médica como requisito parcial para obtenção do título de especialista em Clínica Médica.

Orientadora: Prof<sup>ª</sup>. MSc. Dayane Quintino Vasconcelos

Banca Examinadora

Paracatu - MG, 20 de fevereiro de 2020.

---

Prof<sup>ª</sup>. MSc. Dayane Quintino Vasconcelos

Centro Universitário Atenas

---

Prof<sup>ª</sup>. Dra. Nicolli Bellotti de Souza

Centro Universitário Atenas

---

Prof<sup>ª</sup>. Brenna Pinheiro Zuttion

Centro Universitário Atenas

## RESUMO

A síndrome de Guillain-Barré consiste em uma polineuropatia aguda, inflamatória, desmielinizante, monofásica, autoimune. É um quadro raro, com incidência menor do que 2 casos/100.000 habitantes, porém é a causa mais comum de paralisias flácidas. Sua etiologia ainda é incompreendida, sendo proposto que uma infecção desencadeia a produção de anticorpos anti-gangliosídeos e, de fato, cerca de 70% são precedidos por infecções, principalmente, do trato respiratório e do trato gastrointestinal. O quadro é caracterizado por alterações sensitivas, progredindo com paresia ascendente, redução ou ausência dos reflexos e comprometimento de nervos cranianos. Neste trabalho, relatamos um caso de síndrome de Guillain-Barré com curso atípico em paciente jovem. Como método foram utilizados revisão de prontuário, exames de imagem, exames e entrevista com paciente. Foi colhido termo de consentimento livre e esclarecido. A discussão do caso foi baseada em pesquisa bibliográfica e seleção de fontes incluídos diretrizes, consensos, recomendações de sociedades, estudos clínicos, metanálises, revisões sistemáticas, revisões integrativas, revisões narrativas e relatos de casos que tratam sobre síndrome de Guillain-Barré e paralisias, publicados em inglês, português e espanhol, entre os anos de 2009 e 2019.

**Palavras-Chave:** Síndrome de Guillain-Barré. Paresia. Paralisia. Paralisia Respiratória.

## **ABSTRACT**

Guillain-Barré syndrome consists of acute, inflammatory, demyelinating, monophasic, autoimmune polyneuropathy. It is a rare condition, with an incidence of less than 2 cases / 100,000 inhabitants, but it is the most common cause of flaccid paralysis. Its etiology is still not understood, and it is proposed that an infection triggers the production of anti-ganglioside antibodies and, in fact, about 70% are preceded by infections, mainly of the respiratory and gastrointestinal tracts. The condition is characterized by sensory changes, progressing with ascending paresis, reduction or absence of reflexes and involvement of cranial nerves. In this work, we report a case of Guillain-Barré syndrome with an atypical course in a young patient.

**Keywords:** Guillain-Barré Syndrome. Paresis. Paralysis. Respiratory Paralysis.

## **LISTA DE FIGURAS**

Figura 1 – Processo de degeneração neuronal na síndrome de Guillain-Barré 19

## **LISTA DE TABELAS E QUADROS**

Tabela 1 – Resultado dos exames séricos 30/09/2019	14
Tabela 2 – Resultado dos exames séricos realizados no mês de novembro de 2019.	15
Tabela 3 – Resultado da análise líquórica e sérica (10/11/2019);	16
Quadro 1 – Critérios diagnósticos para SGB.	21
Quadro 2 – Diagnósticos diferenciais da síndrome de Guillian-Barré	25

## **LISTA DE ABREVIATURAS**

ENM: Eletroneuromiografia

RNM: Ressonância Magnética

SGB: Síndrome de Guillain-Barré

UTI: Unidade de Terapia Intensiva



## SUMÁRIO

<b>1 INTRODUÇÃO</b>	<b>10</b>
<b>1.1 OBJETIVOS</b>	<b>11</b>
<b>1.2 MÉTODOS</b>	<b>11</b>
<b>2 RELATO DE CASO</b>	<b>13</b>
<b>3 DISCUSSÃO</b>	<b>18</b>
<b>3.1 ETIOPATOGENESE</b>	<b>18</b>
<b>3.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS</b>	<b>19</b>
<b>3.3 DIAGNÓSTICO</b>	<b>21</b>
<b>3.4 DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS</b>	<b>24</b>
<b>3.5 GERENCIAMENTO E TRATAMENTO DA SGB</b>	<b>26</b>
<b>3.6 PROGNÓSTICO</b>	<b>26</b>
<b>4 CONSIDERAÇÕES FINAIS</b>	<b>28</b>
<b>REFERÊNCIAS</b>	<b>29</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) consiste em uma polineuropatia aguda, inflamatória, desmielinizante, monofásica, autoimune. O primeiro relatório de caso sobre o tema foi realizado em 1859 por Jean-Baptiste Octave Landry, que descreveu uma paralisia motora gerando insuficiência respiratória e, por consequência, o óbito, contudo, a maior contribuição para compreensão da doença e sua dissociação da paralisia induzida por poliomielite, foi realizada em 1916 por Georges Guillain, Jean-Alexandre Barré e Andre Srohl, aos quais a nomenclatura atual homenageia. A descrição da patologia da SGB só foi realizada em 1949 por Haymaker e Kernohan. Outras denominações para a síndrome incluem síndrome de Landry-Guillain-Barré-Strohl e polirradiculoneuropatia desmielizante inflamatória aguda (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; SUDULAGUNTA et al, 2015; WINER, 2014).

A SGB é tida como a causa mais comum de paralisia flácida, aguda e neuromuscular. Apesar disso e de ser investigada há mais de um século, sua etiologia ainda é incompreendida, sendo proposto que a infecção desencadeia a produção de anticorpos anti-gangliosídeos, razão pela qual cerca de 70% dos quadros ocorrem após uma infecção aguda e houve aumento leve da incidência após o uso de vacina contra influenza A / New Jersey, na década de 1970 (SUDULAGUNTA et al, 2015).

Os sintomas provocados pela SGB são inicialmente sensoriais e ocorrem no membro inferior, progredindo para fraqueza rapidamente progressiva que se espalha de distal para proximal. Os sintomas evoluem em, no máximo, 4 semanas para o comprometimento máximo, que inclui, em muitos casos, a insuficiência respiratória (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; PRITCHARD, 2010).

O quadro clássico é, normalmente, diagnosticado através da história clínica e exame físico, contudo, uma característica importante no quadro, que pode auxiliar no diagnóstico, consiste na dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraquidiano (BÖLÜKBAŞI et al, 2019).

## **1.1 OBJETIVOS**

### **1.1.1 OBJETIVO GERAL**

Descrever um relato de caso de paciente que se apresentou com insuficiência respiratória aguda, que teve seu diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré com curso atípico, realizado pelas equipes de Clínica Médica e de Neurologia do Hospital Municipal de Paracatu.

### **1.1.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- a) revisar aspectos etiológicos da síndrome de Guillain-Barré;
- b) discutir os aspectos clínicos da síndrome;
- c) revisar os métodos diagnósticos disponíveis para a síndrome;
- d) revisar as variantes da síndrome e diagnósticos diferenciais;
- e) descrever os possíveis medicamentos e condutas para a síndrome.

## **1.2 MÉTODOS**

Este estudo trata-se de um relato de caso de uma paciente jovem admitida na Urgência e Emergência do Hospital Municipal Dr. Joaquim Brochado e, posteriormente, encaminhada para o Hospital Municipal de Paracatu, devido a quadro de insuficiência respiratória e outros sintomas compatíveis com SGB.

Para este relato, foram obtidos dados a partir de revisão de prontuário, resultado de exames, de imagem e laboratoriais, e entrevistas com o paciente, sendo obtida a anuência da paciente com a realização desse trabalho, assinando o termo de consentimento livre e esclarecido. A manipulação dos dados, bem como sua interpretação, seguiu os pressupostos da Declaração de Helsinque, garantindo o anonimato e o respeito as particularidades do indivíduo.

A discussão do caso foi baseada em pesquisa bibliográfica, modalidade de investigação que consiste no levantamento científico baseado na busca por materiais já elaborados, como livros, artigos científicos, jornais, monografias, dissertações e teses, permitindo o contato do pesquisador com investigações anteriores a dele (PRODANOV; FREITAS, 2013).

Pesquisou-se os termos “síndrome de Guillain-Barré”, “polineuropatia”, “paralisia ascendente”, “neuropatia motora”, “polirradiculoneuropatia aguda desmielinizante inflamatória”, “fraqueza ascendente”, “epidemiologia” “fisiopatologia”, “patogenia”, “patologia” “manifestações clínicas”, “sintomas”, “sinais”, “diagnóstico”, “líquor”, “punção líquórica”, “tratamento”, “complicações”, “estudos clínicos”, “diretrizes” nas bases e motores de busca *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), Literatura Latino-americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE/PUMED).

Foram incluídos diretrizes, consensos, recomendações de sociedades, estudos clínicos, metanálises, revisões sistemáticas, revisões integrativas, revisões narrativas e relatos de casos que tratam sobre síndrome de Guillain-Barré e paralisias, publicados em inglês, português e espanhol, entre os anos de 2009 e 2019. Neste estudo, foram excluídos artigos indisponíveis na íntegra, que tratassem de outros temas, cartas ao editor e anais de eventos, artigos publicados anteriormente ao período estipulado ou em linguagem diferente da estabelecida nos critérios de inclusão.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente D.A.B.R., sexo feminino, 26 anos, natural de Unaí – Minas Gerais, previamente hígida com história de paresia e parestesia em quirodáctilos bilateralmente, com posterior manifestação em membros inferiores e região genital há 03 meses, evoluindo no último mês com queixa de dispnea progressiva. Havia realizado acompanhamento com neurologista que após realização de exames laboratoriais (tabela 1), eletroneuromiografia (04/09/2019) revelou velocidade de condução sensitiva e motora normais, latência distal sensitiva e motora normais nos nervos mediano e ulnar e ressonância magnética de encéfalo (27/09/2019) que evidenciou alargamento do espaço liquórico na fossa posterior, com aspecto sugestivo de megacisterna magna, sem alterações de sulcos, fissuras e demais cisternas, com sinal normal no parênquima cerebral. O neurologista assistente descartou causa neurológica, quando então foi encaminhada ao psiquiatra que a diagnosticou com transtorno de ansiedade generalizada, sendo submetida ao uso de duloxetina, mirtazapina e clonazepam porém sem melhora do quadro ao uso da medicação. A paciente não apresentava histórico de quadros infecciosos nos últimos 2 meses e não fez uso de medicações anteriormente. História familiar negativa para quaisquer patologias neurológicas.

**Tabela 1** – Resultado dos exames séricos 30/09/2019.

<b>Aspecto analisado</b>	<b>Valor encontrado</b>
<b>Fator reumatoide</b>	9 UI/mL
<b>Velocidade de Hemossedimentação</b>	02 mm / 30 minutos 08 mm / 60 minutos
<b>Creatinofosfoquinase</b>	146 U/L
<b>Ácido Úrico</b>	4 mg/dL
<b>Hemácias totais</b>	4,60 milhões/mm <sup>3</sup>
<b>Leucócitos</b>	6.200/mm <sup>3</sup>
<b>Plaquetas</b>	381.000/mm <sup>3</sup>
<b>Compelmento sérico C2</b>	2 mg/dL
<b>Waler Rose – Reação</b>	Não reagente
<b>Antígeno HLA-B-27</b>	Ausente
<b>Auto-anticorpos anti-DNA nativo</b>	2,00 UI/mL
<b>Eletroforese de proteínas</b>	Albumina: 4,18 g/dL Proteína monoclonal: 0,46 g/dL
<b>Complemento sérico C4</b>	23 mg/dL
<b>T4 Livre</b>	1,03 ng/dL
<b>TSH ultrasensível</b>	1,21 microUI/mL
<b>Alfa 1 glicoproteína ácida</b>	56,7 mg/dL
<b>Fator anti-nuclear (HEP2)</b>	Amostra não reagente

**Fonte:** Elaborado pelo autor (2019).

Em 28 de outubro de 2019, foi admitida no Hospital Municipal Dr. Joaquim Brochado, situado no município de Unaí, Minas Gerais, com quadro de dispneia intensa, tetraparesia, lúcida, orientada e negando cefaleia. Ao exame físico estava com saturação de 80% em ar ambiente, frequência cardíaca de 128 bpm, glicemia de 148 mg/dL. Mediante a ausculta respiratória apresentava murmúrio vesicular fisiológico sem ruídos adventícios. A ausculta cardíaca também encontrava-se inalterada. O exame neurológico apresentava tetraparesia grau 1, simétrica, pupilas isocóricas e fotorreagentes, sem sinais de irritação meníngea. Diante do quadro, após medidas para estabilização, a qual foi necessária intubação orotraqueal, procedeu-se com internação hospitalar da paciente.

A TC de tórax (02/11/2019) revelou consolidações maciças nos segmentos posteriores de ambos os lobos inferiores, sem falhas no enchimento e tronco da artéria pulmonar de calibre normal. Presença de opacidade em vidro fosco no parênquima próximo as consolidações. TC de crânio (02/11/2019) não mostrou alterações. Sendo diagnosticada com pneumonia associada a ventilação mecânica.

Devido ao quadro de piora, foi solicitada a transferência para Unidade de Terapia Intensiva (UTI) do Hospital Municipal de Paracatu em 04 de novembro de 2019. A paciente deu entrada a UTI em ventilação mecânica, sedada, em uso de fentanil e midazolam, estável hemodinamicamente. Os diagnósticos de admissão foram distúrbio neuromuscular e sepse de foco pulmonar. Foi optado por início de antibioticoterapia com cefepime e iniciado corticoterapia com prednisona. Realizados exames durante a admissão (tabela 2).

**Tabela 2** – Resultado dos exames séricos realizados no mês de novembro de 2019.

<b>Aspecto analisado</b>	<b>Valor encontrado</b>
<b>Hemácias totais</b>	4,13 milhões/mm <sup>3</sup>
<b>Leucócitos</b>	17.810/mm <sup>3</sup>
<b>Plaquetas</b>	430.000/mm <sup>3</sup>
<b>Proteína C reativa</b>	12,00 mg/L
<b>Complemento sérico C3</b>	117 mg/dL
<b>Ureia</b>	43 mg/dl
<b>Creatinina</b>	1.0 mg/dl

**Fonte:** Elaborado pelo autor (2019).

A paciente apresentou melhora do ponto de vista infeccioso e do padrão respiratório, sendo possível realizar extubação no dia 09 de novembro de 2019. No dia seguinte, foi avaliada pela neurologia que observou ao exame físico tetraparesia grau 3, parestesia e hiporeflexia optou-se por solicitar TC de coluna cervical, que revelou retificação da lordose cervical, aspectos normais de corpos vertebrais, sem alterações significativas das articulações interapofisárias, discos intervertebrais com altura e densidade preservados, canal vertebral e neuroforames com amplitude satisfatória. Solicitou-se RNM da coluna cervical que não evidenciou alterações significativas. Solicitado também análise líquórica, pesquisa de aldolase, creatino fosfoquinase total, pesquisa de metais pesados e novos exames séricos (tabela 3), sendo levantadas como hipóteses diagnósticas doenças neurodegenerativas, neuromusculares, neuroinfecciosas e a intoxicação por metais pesados.

**Tabela 3** – Resultado da análise líquórica e sérica (10/11/2019);

<b>Aspecto analisado</b>	<b>Valor encontrado</b>
<b>Proteínas totais no líquido</b>	440,80 mg/dL
<b>Leucócitos no Líquor</b>	2,0 células/mm <sup>3</sup>
<b>Hemácias no Líquor</b>	5,0 células/mm <sup>3</sup>
<b>Glicose no Líquor</b>	80 mg/dL
<b>Albumina no Líquor</b>	215,00 mg/dL
<b>IgG no Líquor</b>	0,28 mg/L
<b>VDRL no Líquor</b>	Negativo
<b>Eletroforese de proteínas sérica</b>	
• <b>Albumina</b>	61%
• <b>Alfa-1 globulina</b>	2%
• <b>Alfa-2 globulina</b>	9,3%
• <b>Beta globulina</b>	13,7%
• <b>Gama globulina</b>	14,0%
<b>Leucócitos</b>	12.000/mm <sup>3</sup>
<b>Plaquetas</b>	390.000/mm <sup>3</sup>
<b>Proteína C reativa</b>	6 mg/L
<b>Anti HIV 1 e 2</b>	negativos
<b>Sódio</b>	148 mg/dL
<b>Potássio</b>	3,8 mg/dL
<b>Cálcio</b>	8,9 mg/dL
<b>Magnésio</b>	8,9 mg/dL
<b>Ureia</b>	52 mg/dL
<b>Bilirrubina total</b>	0,55 mg/dL
<b>Troponina</b>	5,9 mg/dL
<b>Proteínas T</b>	6 mg/dL
<b>Chumbo</b>	6,9 ug/dL
<b>Creatinofosfoquinase</b>	140 U/L
<b>Arsênio sérico</b>	Inferior a 0,10 ug/L
<b>Aldolase</b>	8,4 U/L

**Fonte:** Elaborado pelo autor (2019).



Diante dos exames e da investigação clínica, foi realizado o diagnóstico de SGB com manifestação atípica. Iniciou-se imunoglobulina humana 2g/kg/dia por 5 dias e acompanhamento pela fisioterapia.

Após o uso da medicação proposta, a paciente evoluiu com melhora parcial da tetraparesia, grau 4, deambulando com apoio e com melhora total da parestesia e da dispneia.

Recebeu alta hospitalar após término do tratamento para seguimento com equipe de neurologia e reabilitação com fisioterapia no município de origem.

### 3 DISCUSSÃO

A SGB é uma doença rara, com incidência está estimada entre 1,1 a 1,8 casos / 100.000 habitantes no mundo, sendo mais comum a partir dos 50 anos, sem diferença de gênero. Normalmente, quadros de infecções prévias ocorrem em até 4 semanas do início dos sintomas de SGB e são relatados em 40 a 70% dos casos registrados, sendo mais comuns infecções do trato respiratório, relatadas por 22 a 53% dos pacientes, e infecções gastrintestinais de 6 a 26% (MCGROGAN et al, 2009).

#### 3.1 ETIOPATOGENESE

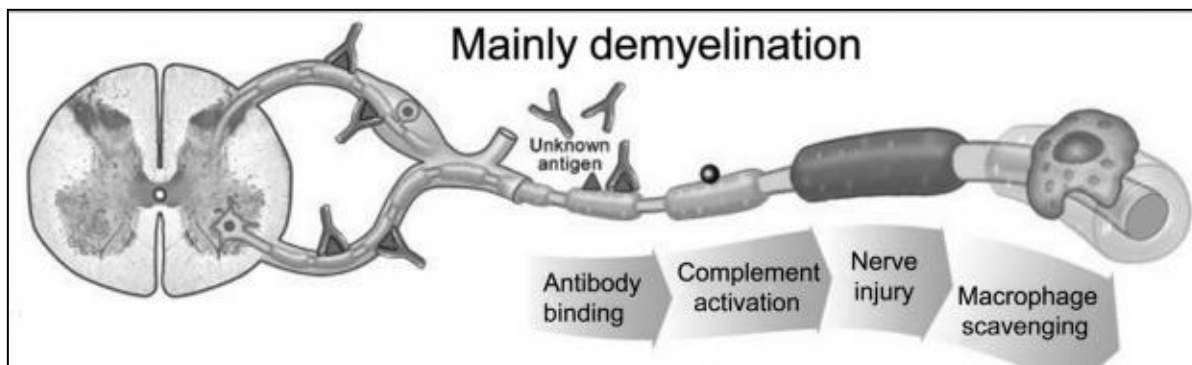
Diversas infecções virais e bacterianas já foram associadas como desencadeantes da síndrome de Guillain-Barré. A bactéria mais comumente descrita é a *Campylobacter jejuni*, contudo, há relatos de quadros prévios de citomegalovirose, infecção por vírus da imunodeficiência humana, varicela, hepatite A e hepatite B, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus Influenzae*, Enterovirus, Influenza-A, Epstein-Barr vírus, e imunizações para tétano, difteria e raiva. Há predisposição em usuários de drogas, como heroína e também para pacientes que realizaram cirurgia recente e para pacientes com doenças crônicas como lúpus eritematoso sistêmico (ANSAR; VALADI et al, 2015; DONOFRIO, 2017; WIJDICKS; KLEIN, 2017).

O quadro também é associado a infecções prévias por arbovírus, principalmente infecções por Zika, que precedem o quadro em 30-35 dias (MALTAS et al, 2017; NÓBREGA et al, 2018).

Apesar de ser tida como rara, a SGB também pode ser uma das complicações graves após o trauma, evento que prova alteração da tolerância imunológica e facilita a infecção exógena do corpo (LI et al, 2017).

A hipótese atual (figura 1) pressupõe que anticorpos imunoglobulina G produzidos contra os agentes infecciosos anti-gangliosídeos são neurotóxicos e se ligam aos gangliosídeos GM1 (presente em axônios e mielina de neurônios motores) ou GD1a (presente na região terminal do nervo motor), ativando o sistema complemento e gerando a destruição da mielina (DASH et al, 2015; WIJDICKS; KLEIN, 2017). Também é reconhecida a ação de macrófagos lâminas de mielina, além de invasão da fibra nervosa. O resultado de ambos é a degeneração axonal e o bloqueio da condução fisiológica (KAIDA, 2019).

**Figura 1** – Processo de degeneração neuronal na síndrome de Guillain-Barré



**Nota:** O processo de degeneração da mielina inicia-se pela reação de anticorpos, gerando ativação do sistema complemento, o que produzirá uma lesão nervosa e recrutará macrófagos, propagando o dano. **Fonte:** Adaptado de WIJDICKS; KLEIN (2017).

No caso mais habitual, da *Campylobacter jejuni*, essa bactéria apresenta lipooligosacarídeo semelhante aos gangliosídeos das membranas plasmáticas dos nervos periféricos, entretanto, não é possível encontrar a presença do anticorpo em todos os casos (DASH et al, 2014; WIJDICKS; KLEIN, 2017).

### 3.2 MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Inicialmente, o quadro de SGB apresenta sintomas sensoriais, que incluem disfunção da propriocepção, hipoestesia, parestesia e da sensibilidade a vibração, normalmente leves, na região distal dos membros inferiores e, posteriormente, fraqueza ascendente de evolução rápida e progressiva, além de dor lombar, resultante da inflamação de raízes nervosas. Há redução dos reflexos ou até mesmo ausência. Pode haver envolvimento de nervo craniano, com leve assimetria. Não há febre. Podendo haver disfunção autonômica. O paciente pode ainda se queixar de dor neuropática ou radicular moderada ou grave, persistente, e, às vezes, anterior a parestesia (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; WINER, 2013).

O nível de fraqueza é atingido em duas semanas na metade dos casos e 90% em quatro semanas. A progressão dos sintomas além de um mês sugere uma polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória subaguda e se a progressão continuar além de 8 semanas, a polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória crônica é uma consideração. Alguns pacientes progredem rapidamente para se tornarem dependentes do ventilador dentro de horas ou dias, enquanto outros terão progressão muito leve por várias semanas e nunca perderão a deambulação. Pacientes ocasionais terão uma

progressão gagueira ou gradual. A fraqueza varia de quadriplegia flácida leve a grave e em até 30% de insuficiência respiratória dentro de alguns dias do início. A disautonomia afeta a maioria dos pacientes e consiste mais comumente em taquicardia sinusal, mas os pacientes podem apresentar bradicardia, pressão arterial instável com hiper e hipotensão, hipotensão ortostática, arritmias cardíacas, edema pulmonar neurogênico, alterações no suor. Ainda mais confusos e imitando uma lesão medular são os 5% dos casos que apresentam retenção urinária e disfunção gastrointestinal (constipação, distensão gástrica, diarreia e incontinência fecal) (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; tradução nossa).

O quadro de insuficiência respiratória pode se dar de forma inesperada e repentina, com redução gradual da capacidade pulmonar, sendo necessárias intubação e ventilação (WINER, 2014).

Em estudo com 31 pacientes, realizado, no Nepal, por Bhagat et al (2019), a paresia acedente ocorreu em 93,5% dos casos, enquanto que a insuficiência respiratória na qual foi necessária ventilação mecânica ocorreu em 16,1% dos casos.

O estudo de Sudulagunta et al (2015), com 1166 pacientes, revelou déficit motor leve em 59,43%, sendo que apenas 1,88% apresentou déficit motor severo. A disfunção de nervos cranianos foi comum e esteve presente em 34,90% dos casos. Alterações faciais unilateral ou bilateral esteve presente em cerca de 34,5% dos pacientes. A insuficiência respiratória foi presente em cerca de 17% dos pacientes.

No presente caso, os sintomas se mostraram atípicos. A manifestação inicial foi sensitiva, isto é parestesia em segundo e terceiro quirodáctilos, progredindo com parestesia em membros inferiores, para, posteriormente, gerar redução ascendente da força muscular e dispneia progressiva. Além disso, o quadro progrediu de forma subaguda, sem que houvesse identificação do agente infeccioso inicial.

Outras formas menos clássicas da doença, sendo consideradas variantes, consistem na síndrome de Miller Fisher, encefalite de Bickerstaff, neuropatia axonal motora e sensitiva aguda e neuropatia axonal motora aguda. A síndrome de Miller Fisher, caracterizada pela presença de oftalmoplegia, ataxia e arreflexia, porém sem fraqueza. A encefalite do tronco encefálico de Bickerstaff consiste em alteração da consciência, juntamente a hiperreflexia paradoxal, ataxia e oftalmoparesia. A neuropatia axonal motora e sensitiva aguda apresenta uma progressão mais rápida e gera paralisia prolongada e insuficiência respiratória em poucos dias. Já na neuropatia axonal motora, há fraqueza

simétrica proximal e distal, sem anormalidade sensorial, podendo apresentar reflexos tendinosos normais ou rápidos (DIMACHKIE; BAROHN, 2014).

### 3.3 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da síndrome é realizado tendo em conta aspectos clínicos, estudos eletrofisiológicos e exames laboratoriais (WINER, 2014). O quadro 1 apresenta aspectos que reforçam ou enfraquecem o diagnóstico.

**Quadro 1** – Critérios diagnósticos para SGB.

<b>Elementos requeridos para o diagnóstico</b>	<b>1. Fraqueza progressiva, variando desde paresia leve até plegia.</b> <b>2. Hiporreflexia ou arreflexia generalizada</b>
<b>Sinais e sintomas que favorecem o diagnóstico</b>	<b>1. Manifestações clínicas</b> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) Fraqueza motora rapidamente progressiva que evoluiu em 4 semanas</li> <li>b) Relativa simetria da paresia</li> <li>c) Sinais sensoriais leves ou moderados</li> <li>d) Envolvimento de nervos cranianos: mais comumente facial de forma bilateral, mas assimétrica, acometimento ocasional dos pares de nervos XII e X</li> <li>e) Disfunção autonômica gerando taquicardia, arritmias, hipotensão postural, hipertensão e outros sintomas vasomotores</li> <li>f) Sintomas gastrintestinais ou respiratórios precedentes ao quadro</li> <li>g) Recuperação típica em 2 a 4 semanas</li> </ol> <b>2. Achados no líquido</b> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) Elevação da contagem de proteínas</li> <li>b) Número de células mononucleares inferior a 10/mm<sup>3</sup></li> </ol>

	<p><b>3. Exame eletrofisiológico</b></p> <p>a) Desaceleração da velocidade de condução neuronal</p> <p>b) Bloqueio da condução neuronal</p> <p>3. Ondas F indicando desaceleração proximal da velocidade de condução neuronal</p>
<p><b>Sintomas que reduzem a possibilidade do diagnóstico</b></p>	<p>1. Fraqueza assimétrica</p> <p>2. Disfunção intestinal ou urinária severa no início da doença ou que persiste durante o curso da doença</p> <p>3. Febre no início dos sintomas</p> <p>4. Nadir em menos do que 24 horas</p> <p>5. Dor abdominal</p> <p>6. Hiperreflexia</p> <p>7. Progressão lenta com fraqueza limitada e sem comprometimento respiratório</p> <p>8. Progressão continua por &gt; 4 semanas após o início dos sintomas</p> <p>9. Alteração da consciência</p> <p>10. Contagem de células mononucleares superior a 50/mm<sup>3</sup></p> <p>4. Ausência de sintomas sensoriais</p>
<p><b>Critérios de exclusão</b></p>	<p>1. Outras causas de fraqueza neuromuscular aguda que expliquem melhor o quadro (miastenia gravis, botulismo, poliomielite, neuropatia induzida por intoxicação)</p> <p>5. Anormalidade citológica no líquido sugestiva de invasão neoplásica de raízes nervosas</p>

**Fonte:** Adaptado de SULANGUNTA et al (2015) e de LEONHARD et al (2019).

Apesar de ser um método diagnóstico indicado, o estudo eletrofisiológico, nem sempre apresenta alteração. Comumente, o primeiro exame pode apresentar sem alterações compatíveis com as manifestações clínicas, assim como neste caso. É mais indicado, por isso, que sejam realizados 10 a 14 dias após o início dos sintomas. Os achados incluem,

inicialmente, reflexos H ausentes ou prolongados e/ou latência prolongada/ausentes das ondas F e, posteriormente, bloqueio de condução motora parcial, dispersão temporal, lentificação da velocidade de condução e latências distais prolongadas (ALBERTÍ et al, 2011; CHAN et al, 2017; WINER, 2014).

É considerado típico a presença de potencial de ação sensitivo do nervo sural preservado, enquanto que os nervos mediano e ulnar apresentam o seu potencial de ação sensitivo ausente ou anormal (LEONHARD et al, 2019).

A análise líquórica, tradicionalmente, apresenta dissociação albumino-citológica, isto é, o nível de proteínas encontra-se elevado, porém, o número de células mononucleares estará normal. Em caso de elevação de leucócitos além do que  $10 \text{ células/mm}^3$  podem estar presentes processos infecciosos pelo vírus da imunodeficiência humana, citomegalovírus, meningite, doença de Lyme e ainda sarcoidose. A análise do líquido reduz o erro e é uma medida necessária às vezes ignorada na presença de alterações eletrofisiológicas (DONOFRIO, 2017; WIJICKS; KLEIN, 2017). A limitação do exame consiste em que a ausência de elevação do nível de proteínas não descarta o diagnóstico (LEONHARD et al, 2019).

No estudo conduzido por Bölükbaşı et al (2019), a análise de líquido realizada, em maioria, na primeira semana, teve a elevação de proteínas como achado mais frequente, 53,1%, sendo que apenas 1 paciente não apresentou contagem de mononucleares inferior a  $10/\text{mm}^3$ . Já no estudo de Sudulagunta et al (2015), todos os pacientes apresentaram alteração dos níveis de proteínas, com média de  $113,8 \pm 11,8 \text{ mg/dL}$ , sendo associada a reação inflamatória do plexo coroide, ruptura da barreira do líquido ou distúrbio no processo de transporte.

Para o descarte de diagnósticos diferenciais de fraqueza, é útil que se avalie a creatinofosfoquinase, exames de bioquímica e os níveis de imunoglobulinas. O exame também pode demonstrar anticorpos antigangliosídeos, contudo, a ausência não descarta o diagnóstico e trata-se de um exame dispendioso e que exige muito tempo de análise, razões pelas quais o exame não é comumente utilizado na prática clínica (DASH et al, 2014; PRITCHARD, 2010).

A ressonância magnética é também aplicada com a finalidade de descartar outras causas de quadriparesia ou diplegia facial, como doenças intracranianas e mielite transversa. Na SBG, é encontrado, comumente, realce das raízes nervosas anteriores e posteriores (LEONHARD et al, 2019; OTHMAN et al, 2019; YIKILMAZ et al, 2010).

Uma nova ferramenta de diagnóstico em potencial no SGB é a imagem ultrassonográfica dos nervos periféricos, que revela raízes nervosas cervicais aumentadas no início do curso da doença, indicando a importância da inflamação da raiz espinhal como mecanismo patológico precoce. Essa técnica pode, portanto, ajudar a estabelecer um diagnóstico de SGB no início do curso da doença, embora seja necessária uma validação adicional. (LEONHARD et al, 2019; tradução nossa).

### **3.4 DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS**

Vários quadros (quadro 2) possuem sintomas comuns com a SGB, como poliomielite, neuropatia tóxica, neuropatia por doenças crônicas, linfomas, difteria, miastenia gravis, botulismo, intoxicação por metais pesados, hipocalcemia grave, hipofosfatemia grave, miopatias inflamatórias idiopáticas, lesão medular cervical aguda, e precisam ser descartados (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; WIJDICKS et al, 2017). A lesão medular cervical aguda deve ser avaliada quando os sinais e sintomas foram restritos ao membro. Em caso de queda e paciente idoso, deve-se descartar estenose espinhal e no paciente mais jovem a mielite transversa (HEAD; WARKELEY, 2016).



**Quadro 2** – Diagnósticos diferenciais da síndrome de Guillian-Barré

<b>Diagnóstico diferencial</b>	<b>Características diferenciais</b>
<b>Mielite transversa</b>	Incontinência urinária Pleocitose no líquido Alterações na RNM da coluna
<b>Miastenia gravis</b>	Ausência de disautonomia Fraqueza do masseter Reflexos tendinosos normais Ptose e oftalmoplegia Líquor normal
<b>Botulismo</b>	Pupilas dilatadas Oftalmoparesia Disfagia Alteração da fala Padrão descendente da tetraparesia Hipotensão ortostática Xerostomia Xeroftalmia Retenção urinária Velocidade de condução motora e sensorial preservada
<b>Neuropatia vasculítica</b>	Dor sem parestesia Fraqueza com assimetria acentuada História prévia de poliarterite nodosa, lúpus eritematoso sistêmico, granulomatose, artrite reumatoide
<b>Meningite linfomatosa ou neoplásica</b>	Dor radicular Estupor e outras alterações da consciência Envolvimento assimétrico do nervo craniano

**Fonte:** Adaptado de Wijdicks; Klein (2017).

### 3.5 GERENCIAMENTO E TRATAMENTO DA SGB

Os cuidados gerais para o paciente com SGB incluem a intubação, ventilação mecânica, sonda nasogástrica para pacientes com fraqueza acentuada nos músculos faríngeos, tratamento para dor neuropática ou radicular com analgésicos não esteroides e outros modulares de dor, como antidepressivos, gabapentina, pregabalina, carbamazepina. Deve haver vigilância quanto ao desenvolvimento de infecção urinária e pulmonar, desenvolvimento de trombose venosa profunda (DIMACHKIE; BAROHN, 2013).

O tratamento específico para a síndrome inclui a plasmaférese ou imunoglobulina por via endovenosa. Na plasmaférese (200-250 ml de plasma/kg de peso corporal em 5 sessões), há remoção de fatores humorais, autoanticorpos, complexos imunológicos, citocinas, mediadores inflamatórios e complemento, sendo recomendada dentro de 2 semanas após o início dos sintomas. Esse tratamento pode gerar complicações como pneumotórax, hipotensão, sepse, embolia pulmonar, hemorragia por punção venosa, plaquetopenia, hipocalcemia e anemia. A imunoglobulina intravenosa interfere na interação entre antígenos e anticorpos e interrompe a ativação do complemento. A dose total é normalmente de 2 g/kg administrada por 2 a 5 dias. Não há benefícios com o uso de corticosteroides, não sendo recomendados como tratamento (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; MEENA; KHADILKAR; MURTHY, 2011).

O tratamento deve incluir ainda um programa de fisioterapia que inclui exercícios de resistência isométricos, isocinéticos e progressivos. “A reabilitação é focada no posicionamento postural, órteses e nutrição dos membros” (ANSAR; VALADI, 2015; ARCILA-LONDONO; LEWIS, 2012; MEENA; KHADILKAR; MURTHY, 2011).

### 3.6 PROGNÓSTICO

A maioria dos pacientes com SGB começa a se recuperar aos 28 dias, com tempo médio para concluir a recuperação de 200 dias em 80% dos casos. No entanto, muitos (65%) apresentam sinais ou sintomas residuais menores, muitas vezes tornando a recuperação incompleta. Além disso, grandes déficits neurológicos residuais afetam 10 a 15% dos pacientes (DIMACHKIE; BAROHN, 2013; tradução nossa).

A mortalidade da SGB é estimada em 5%, mesmo valor da taxa de recidiva, mais comum nas primeiras 8 semanas. Piores prognósticos ocorrem em pacientes com idade > 50-60 anos, dependência de ventilação mecânica, infecção prévia por citomegalovírus, diarreia precedente por *C. jejuni*, início abrupto de fraqueza grave (< 7 dias), amplitude do potencial da condução neural motora menor que 20% do limite normal (DIMACHKIE; BAROHN, 2013).

As complicações para o quadro incluem asfixia, arritmia cardíaca, infecções adquiridas em hospitais, delírio, depressão, retenção urinária, úlcera corneana, hiponatremia, úlcera por pressão, contraturas e ossificação de membros (LEONHARD et al, 2019).

#### **4 CONSIDERAÇÕES FINAIS**

A síndrome de Guillain-Barré é um evento raro, com um quadro clássico tido por redução da força motora progressiva e ascendente, contudo, comporta variações e cursos atípicos. No presente caso, a paciente apresentou um curso atípico, visto que iniciou com sintomas em membros superiores, além do curso insidioso. O tratamento, contudo, mesmo que iniciado após o quadro de tetraplegia foi eficiente, visto que a paciente apresentou melhora motora evidente após início da terapia, recebendo alta apenas com indicação de fisioterapia motora.

## REFERÊNCIAS

- ALBERTÍ, M. A. et al. **Very early electrodiagnostic findings in Guillain-Barré syndrome.** Journal Of The Peripheral Nervous System, [s.l.], v. 16, n. 2, p.136-142, jun. 2011.
- ANSAR, V.; VALADI, N. **Guillain-Barré Syndrome.** Primary Care: Clinics in Office Practice, [s.l.], v. 42, n. 2, p.189-193, jun. 2015.
- ARCILA-LONDONO, X.; LEWIS, R. **Guillain-Barré Syndrome.** Seminars In Neurology, [s.l.], v. 32, n. 03, p.179-186, 1 nov. 2012.
- BHAGAT, S. K. et al. **Clinical Profile, Functional Outcome, and Mortality of Guillain-Barre Syndrome: A Five-Year Tertiary Care Experience from Nepal.** Neurology Research International, [s.l.], v. 2019, p.1-5, 2 jun. 2019.
- BOLUKBASI, F. et al. **Guillain-Barre Syndrome and its Variants: Clinical Course and Prognostic Factors.** Noro Psikiyatri Arsivi, [s.l.], p.71-74, 2019.
- CHAN, Y. et al. **Electrodiagnosis of reversible conduction failure in Guillain-Barré syndrome.** Muscle & Nerve, [s.l.], v. 56, n. 5, p.919-924, 11 abr. 2017.
- DASH, S. et al. **Pathophysiology and diagnosis of Guillain-Barré syndrome – challenges and needs.** International Journal Of Neuroscience, [s.l.], v. 125, n. 4, p.235-240, 2015.
- DIMACHKIE, M. M.; BAROHN, R. J. **Guillain-Barré Syndrome and Variants.** Neurologic Clinics, [s.l.], v. 31, n. 2, p.491-510, maio 2013.
- DONOFRIO, P. D. **Guillain-Barré Syndrome.** Continuum: Lifelong Learning in Neurology, [s.l.], v. 23, n. 5, p.1295-1309, out. 2017.
- HEAD, V. A.; WAKERLEY, B. R. **Guillain-Barré syndrome in general practice: clinical features suggestive of early diagnosis.** British Journal Of General Practice, [s.l.], v. 66, n. 645, p.218-219, 31 mar. 2016.
- KAIDA, K. **Guillain-Barré Syndrome.** Advances In Experimental Medicine And Biology, [s.l.], p.323-331, 2019.
- LI, X. et al. **Clinical and electrophysiological features of post-traumatic Guillain-Barré syndrome.** BMC Neurology, [s.l.], v. 17, n. 1, p.142-142, 27 jul. 2017.
- MALTA, J. M. A. S. et al. **Síndrome de Guillain-Barré e outras manifestações neurológicas possivelmente relacionadas à infecção pelo vírus Zika em municípios da Bahia, 2015.** Epidemiologia e Serviços de Saúde, [s.l.], v. 26, n. 01, p.09-18, jan. 2017.
- MCGROGAN, Na. et al. **The Epidemiology of Guillain-Barré Syndrome Worldwide.** Neuroepidemiology, [s.l.], v. 32, n. 2, p.150-163, 2009.
- MEENA, A. K.; KHADILKAR, S. V.; MURTHY, J. M. K. **Treatment guidelines for Guillain-Barré Syndrome.** Annals Of Indian Academy Of Neurology, [s.l.], v. 14, n. 5, p.73-81, 2011.

NÓBREGA, M. E. B. et al. **Surto de síndrome de Guillain-Barré possivelmente relacionado à infecção prévia pelo vírus Zika**, Região Metropolitana do Recife, Pernambuco, Brasil, 2015. *Epidemiologia e Serviços de Saúde*, [s.l.], v. 27, n. 2, p.1-11, jun. 2018.

OTHMAN, B. A. et al. **Update: the Miller Fisher variants of Guillain-Barré syndrome**. *Current Opinion In Ophthalmology*, [s.l.], v. 30, n. 6, p.462-466, nov. 2019.

PRITCHARD, J. **Guillain-Barré syndrome**. *Clinical Medicine*, [s.l.], v. 10, n. 4, p.399-401, ago. 2010.

PRODANOV, C.C.; FREITAS, E.C. **Metodologia do trabalho científico: métodos e técnicas da pesquisa e do trabalho acadêmico**. 2. ed. Novo Hamburgo: Feevale, 2013.

SUDULAGUNTA, S. R. et al. **Guillain-Barré syndrome: clinical profile and management**. *German Medical Science*, [S.l.], v. 13, p. doc16, 2015.

WIJDICKS, E. F.; KLEIN, C. J. **Guillain-Barré Syndrome**. *Mayo Clinic Proceedings*, [s.l.], v. 92, n. 3, p.467-479, mar. 2017

WINER, J. B. **An Update in Guillain-Barré Syndrome**. *Autoimmune Diseases*, [s.l.], v. 2014, p.1-6, 2014.

YIKILMAZ, A. et al. **Magnetic resonance imaging of childhood Guillain-Barre syndrome**. *Child's Nervous System*, [s.l.], v. 26, n. 8, p.1103-1108, 17 jun. 2010.