

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ VARIANTE ATÍPICA: RELATO DE CASO ATENDIDO EM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE MANAUS-AM

ATYPICAL VARIANT GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME: CASE REPORT ASSISTED IN THE UNIVERSITY HOSPITAL OF MANAUS-AM

Evellyn Kiyoku, Ronaldo Marques Pontes Rabelo, Denis Birman
Karoliny da Silveira Vieira, Massanobu Takatani, Nise Alessandra de Carvalho Souza

RESUMO

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polirradiculoneurite aguda autolimitada, com evolução de até dois meses, secundária a infecção bacteriana ou viral, ou vacinação, cuja patologia mostra lesão desmielinizante ou, mais raramente, axonal, de raízes nervosas e nervos periféricos em qualquer topografia, desde nervos cranianos até medula lombossacra. A forma clássica se caracteriza por tetraparesia, ascendente arreflexia, frequentemente associada a sintomas sensitivos e disautonomia, envolvendo inclusive o diafragma. O achado de dissociação albuminocitológica no líquido corrobora o diagnóstico e está presente em até 90% dos casos. O tratamento é composto por suporte multidisciplinar e, para alguns pacientes, plasmaférese ou imunoglobulina intravenosa. Este relato visa descrever um paciente que esteve internado no Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV), que apresentou SGB com clínica incomum, composta por retenção urinária, paraparesia crural, anestesia dolorosa em membros inferiores, e hipopalestesia abaixo de nível de vértebra torácica (T6), simulando lesão medular, com dissociação proteico-citológica, sem alteração em exame de imagem, e que apresentou melhora parcial após receber imunoglobulina endovenosa.

Palavras-chave: Síndrome de Guillain-Barré - Paraparesia - Mielite

ABSTRACT

The Guillain-Barre syndrome (GBS) is a self-limiting acute polyradiculoneuritis, an increase of up to two months, secondary to bacterial or viral infection or vaccination, whose pathology shows demyelinating lesion or, more rarely, axon, the nerve roots and peripheral nerves in any topography, since cranial nerves to the lumbosacral spinal cord. The classic form is characterized by tetraparesia, up arreflexia, often associated with sensory and autonomic dysfunction symptoms, including involving the diaphragm. The albuminocytologic dissociation found in cerebrospinal fluid confirms the diagnosis and is present in 90% of cases. The treatment consists of multidisciplinary support and, for some patients, intravenous immunoglobulin or plasmapheresis. This report aims to describe a patient who was hospitalized at Hospital Universitário Getúlio Vargas

(HUGV), who presented GBS with unusual clinical consisting of urinary retention, paraparesis crural, painful anesthesia in the lower limbs, and hipopalestesia below vertebra (T6), simulating spinal cord injury, with protein-cytological dissociation without changes in imaging, which showed partial improvement after receiving intravenous immunoglobulin.

Keywords: Guillain-Barre Syndrome - Paraparesis - Myelitis

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma causa comum de paresia flácida de instalação aguda, mediante fraqueza muscular rapidamente progressiva¹. Tal fraqueza está associada, na maioria dos casos, à dissociação proteino-citológica no líquido cefalorraquidiano (LCR)². A incidência média é de 1 caso/100 mil habitantes/ano,^{2,3} o que daria 20 casos por ano em Manaus. O prognóstico é favorável na maioria das vezes, mas 5% dos pacientes falecem, e 20% permanecem com sequelas motoras graves após tratamento.¹

A SGB clássica é caracterizada por tetraparesia de progressão ascendente, arreflexia, parestesias e dor.^{1,2} Em geral, há história recente (até 6 semanas antes) de síndrome diarreica (devido *Campylobacter jejuni*), síndrome febril (pelo vírus influenza), ou vacinação. É uma doença autoimune que atinge o sistema nervoso periférico, causando lesão desmielinizante (90% dos casos) ou axonal (10%).³ O curso clínico é monofásico, com duração máxima de 8 semanas, e é dividido em: ascensão (tempo entre surgimento do primeiro sintoma até estabilização do quadro, duração 12 horas a 28 dias), platô (período de estabilidade clínica, com duração de 1-2 semanas), e recuperação parcial ou total.^{1,5}

O objetivo deste relato é descrever o caso de paciente que apresentou quadro clínico atípico de SGB, mimetizando lesão medular aguda, melhorada após tratamento especializado, atendido em serviço de referência em Neurologia de Manaus-AM.

RELATO DE CASO

Homem de 52 anos de idade, motorista, em junho de 2015, apresentou dorsalgia, disestesia e fraqueza rapidamente progressiva dos membros inferiores, dificuldade para deambular e estrangúria. No quarto dia evoluiu com agravamento do deficit motor associado a bexigoma, deu entrada no pronto-socorro. Iniciou tratamento

para choque séptico de foco urinário, e transferido para o serviço de Neurologia do Hospital Universitário Getúlio Vargas (HUGV) para elucidação diagnóstica e tratamento. Paciente ex-tabagista, ex-etilista. Negou HAS, DM, infecção de vias aéreas superiores, gastroenterite ou trauma prévios.

Na admissão, o paciente estava lúcido e orientado cooperativo ao exame ao exame físico, febril, com extremidades bem perfundidas, eupneico, corado, hidratado, anictérico, acianótico, sem alterações em cavidade oral, ausência de linfonodomegalias palpáveis ou edemas em extremidades. Sistemas cardiopulmonar e digestivo sem alterações. Em uso de sonda vesical. Ao exame neurológico a função mental estava preservada, mantendo simetria facial, motilidade ocular extrínseca normal, fotorreação pupilar e fundoscopia normais e avaliação dos demais nervos cranianos sem anormalidades, nuca livre sem sinais meníngeos, ausência de movimentos involuntários. Marcha e equilíbrio estático exames prejudicados. O trofismo, força (grau 5) e coordenação em membros superiores estavam preservadas, assim como a sensibilidades superficial e profunda, reflexos normorreativos em membros superiores. Foi observado um nível sensitivo em topografia de D6. Apresentava hipoestesia dolorosa com sensibilidade profunda preservada em membros inferiores, paraparesia de predomínio proximal e simétrica com força muscular grau 2 nos segmentos proximais, e grau 4 nos segmentos distais, hipotonia e reflexos profundos abolidos em membros inferiores, reflexos cutâneo-plantares indiferentes bilateralmente.

Os exames complementares para sífilis, HIV, HTLV-I/II, hepatites B e C, citomegalovírus e toxoplasmose; níveis séricos de vitamina B₁₂ e hormônios tireoidianos e CPK estavam normais, bem como hemograma, bioquímica renal e hepática, perfil glicídico e lipídico, e havia aumento da velocidade da hemossedimentação e proteína C reativa. A urocultura mostrou *Escherichia coli* sensível a carbapenêmico (tratada conforme o antibiograma).

A análise de líquido mostrou celularidade zero, globulina positiva, glicose 59 mg/dL e proteína 267 mg/dL, e pesquisa para agentes patogênicos negativa. A ressonância magnética de colunas torácica e lombar sem contraste mostrou discopatia degenerativa em múltiplos níveis, com discreta compressão das raízes nervosas à esquerda no nível L4-5, e canal raquiano de amplitude normal, sem sinais de mielopatia (vide figuras 1 e 2).

A partir dos achados clínicos e exames complementares, a hipótese diagnóstica de Síndrome de Guillain-Barré (SGB), variante atípica da forma paraparética foi aventada. Não dispomos da pesquisa de anticorpos anti-GQ1b, GD1a, GT1a, ou GM1, nem eletroneuromiografia, exames que seriam importantes para confirmação do diagnóstico e estimativa do prognóstico. O paciente foi tratado com imunoglobulina humana endovenosa 0,4 mg/kg/dia durante 5 dias, e apresentou melhora gradual da paraparesia crural, manteve uma hipoestesia dolorosa discreta em membros inferiores e com sonda vesical para retirada a nível ambulatorial. Recebeu alta hospitalar melhorado, após sete semanas de evolução da doença.

DISCUSSÃO

A síndrome SGB é uma emergência médica necessitando de um diagnóstico precoce para tratamento especializado.^{7,8} Na maioria dos casos com apresentação clássica de tetraparesia flácida arreflexa o diagnóstico torna-se relativamente fácil. Contudo, tem sido descrito SGB variante atípica que difere da apresentação típica, necessitando de um diagnóstico diferencial mais detalhado. Forma paraparética de SGB tem sido descrito anteriormente, porém, somente em pequenos relatos de casos.⁹

Descrevemos um quadro clínico incomum de SGB, variante atípica, mimetizando uma lesão medular aguda, composta por arreflexia e paraparesia crural e nível sensitivo torácico e bexigoma.

Devido ao desconhecimento da existência desta variante paraparética de SGB pela maioria dos clínicos o diagnóstico poderá ocorrer tardiamente nesta forma de apresentação clínica. O diagnóstico precoce da SGB na prática clínica é essencial para instituir o tratamento na fase progressiva inicial da doença. Estudos prévios indicam que o diagnóstico pode ocorrer tardiamente nas formas de apresentação atípica^{8,9}. Formas paraparética de SGB seria uma forma regional de SGB em que os nervos motores dos membros inferiores são severamente afetados, mas a doença raramente progride para insuficiência respiratória e quadriparesia.⁹

Em um estudo prospectivo de 490 pacientes com SGB, 40 pacientes (8%) apresentaram uma paraparesia sem fraqueza das mãos e braços, em 29 pacientes (73%) com paraparesia a força estava normal nos membros superiores e persistiu durante o período de acompanhamento; foram observadas também envolvimento de

nervos cranianos (15%), distúrbio sensitivo (50%) e arreflexia em membros superiores (39%). Todos pacientes com paraparesia evoluíram com curso clínico monofásico com melhora progressiva⁹.

O paciente em estudo recebeu seguimento ambulatorial por 6 meses não recebeu outro diagnóstico de causa de paraparesia e evoluiu com curso monofásico com boa recuperação. É aconselhável que todos os pacientes com SGB paraparética sejam submetidos a estudo de imagem por ressonância magnética (RM) para ampliar o diagnóstico diferencial e excluir outros diagnósticos. No presente caso devido o nível sensitivo no exame neurológico e bexiga neurogênica foi avaliado com RM para excluir compressão da medula espinhal e cauda equina. A RM em 95% dos casos de SGB pode mostrar captação de gadolínio nas raízes dos nervos na cauda equina, na fase aguda tem uma sensibilidade de 83% para o diagnóstico de SGB^{9,10}. Fato não verificado no nosso paciente por ter realizado RM sem uso de contraste venoso.

Devemos sempre pensar na SGB forma paraparética diante de um paciente com apresentação clínica de paraparesia simétrica rapidamente progressiva com reflexos reduzidos. Lembrar que a paraparesia simétrica flácida rapidamente progressiva dos membros inferiores pode ser causada por várias outras etiologias, incluindo mielite transversa, compressão da medula espinhal, infiltração leptomenigeal, linfoma, causas infecciosas e doenças autoimune.⁸ **A análise do líquido costuma ser normal nos primeiros dias, e dissociação albuminocitológica poderá ocorrer em até 75% dos casos a partir da segunda semana.**^{1,4} O exame do líquido é importante para excluir causas infecciosas relacionado a pleiocitose do que a confirmação dos altos níveis de proteínas que está frequentemente ausente na SGB, especialmente quando examinado precocemente no início da SGB^{9,10}

O tratamento da SGB inclui suporte multidisciplinar e imunoterapia.⁵ **As características eletrofisiológicas diferem de acordo com o tipo clinicopatológico e não é necessário para o início da imunoterapia.**^{4,5,6} A plasmaférese foi o primeiro tratamento capaz de acelerar a recuperação. O regime habitual é de cinco plasmaférese ao longo de duas semanas.^{1,5} Outra opção é imunoglobulina intravenosa, tão eficaz quanto a plasmaférese se iniciada até duas semanas após o início do quadro; a dose total é 2 g/kg de peso, divididos em cinco dias.¹ Não há vantagens em associar as duas terapias nem em usar corticosteroides.^{1,5}

Portanto, reconhecer a SGB é importante, tanto pela disponibilidade de terapias que aceleram a recuperação neurológica quanto pela necessidade de suporte

clínico, devido ao possível surgimento de disautonomia, insuficiência respiratória, infecções respiratórias decorrente de broncoaspiração, infecções urinárias devido retenção urinária, necessidade de profilaxia para tromboembolismo venoso, cuidados nutricionais e assistência fisioterapêutica e fonoaudiológica, quando cabível.

REFERÊNCIAS

1. Yuki N, Hartung HP. Guillain–Barré Syndrome. *N Engl J Med* 2012; 366:2294-304.
2. Dimachkie MM, Barohn RJ. Guillain-Barré Syndrome and Variants. *Neurol Clin.* 2013 May; 31(2): 491–510.
3. Lestayo-O’Farrill Z, Hernández-Cáceres JL. Análisis del comportamiento del síndrome de Guillain-Barré. Consensos y discrepancias. *Rev Neurol* 2008; 46 (4): 230-237.
4. Seneviratne U. Guillain-Barré syndrome. *Postgrad Med J* 2000; 76:774–782.
5. 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.* 10, 469–482 (2014).
6. Dimachkie MM, Saperstein DS. Acquired Immune Demyelinating Neuropathies. *Continuum (Minneap Minn)* 2014;20(5):1241–1260.
7. Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2005;62:1194–1198. (1- 1,).
8. Van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008;7:939–950.
9. Van den Berg B, Fokke C, Drenthen J, van Doorn PA, Jacobs BC. Paraparetic Guillain-Barré syndrome. *Neurology.* 2014 Jun 3;82(22):1984.
10. Takahide N, Norito K, Nortina S, Kei F, et al. Paraparetic Guillain-Barré syndrome: Extending the axonal spectrum. *Neurology and Clinical Neuroscience.* 2013 nov 1 (6) 224-226.

FIGURAS



Figura 1. Ressonância magnética da coluna Torácica e lombar na ponderação T1, corte sagital.

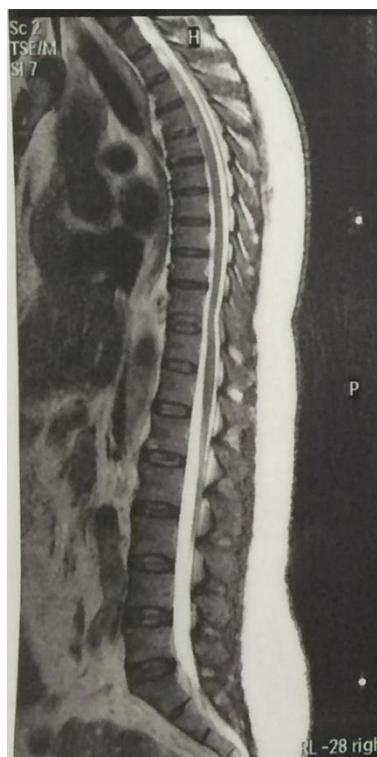


Figura 2. Ressonância magnética da coluna torácica e lombar na ponderação T2, corte sagital.