

# Síndrome de Guillain-Barré na infância: relato de caso

*Guillain-Barré syndrome in childhood: case report*

*Marco Antonio Orsini Neves<sup>1</sup>, Mariana Pimentel de Mello<sup>2</sup>, Jhon Petter Botelho Reis<sup>2</sup>, Reny de Souza Antonioli<sup>2</sup>, Viviane Vieira dos Santos<sup>3</sup>, Marcos R.G. de Freitas<sup>4</sup>*

## RESUMO

A síndrome de Guillain-Barré é uma polineurorradiculopatia inflamatória desmielinizante aguda ou sub-aguda, caracterizada clinicamente por paralisia flácida, arreflexia profunda e dissociação albumino-citológica no líquido. Entre as polineuropatias adquiridas, a SGB é uma afecção que pode ocorrer em crianças, devendo ser lembrada após a instalação aguda ou sub-aguda de paralisia de caráter ascendente, freqüentemente precedida por infecção respiratória ou gastrointestinal. Relatamos o caso de um paciente, 4 anos, sexo masculino, com diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré e comprometimento eletrofisiológico residual do nervo fibular comum bilateralmente.

**Unitermos:** Síndrome de Guillain-Barré. Polineuropatias. Criança.

Citação: Neves MAO, Mello MP, Reis JPB, Antonioli RS, Santos VV, Freitas MRG. Síndrome de Guillain-Barré na infância: relato de caso.

## SUMMARY

Guillain-Barré syndrome can be defined as an acute or sub-acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, characterized clinically for tetraparesis or tetraplegia, areflexia, and albumino-cytological dissociation in cerebrospinal fluid. It is an acquired polyneuropathy, that may occur in children, with an ascending manner, frequently preceded by respiratory or gastrointestinal infection. We reported a case of a patient, 4 years old, male, with Guillain-Barré syndrome diagnosis and bilateral electrophysiological residual impairment of common fibular nerve.

**Keywords:** Guillain-Barré Syndrome. Polyneuropathies. Child.

Citation: Neves MAO, Mello MP, Reis JPB, Antonioli RS, Santos VV, Freitas MRG. Guillain-Barré syndrome in childhood: case report.

**Trabalho realizado no Serviço de Reabilitação Neurológica do Centro Universitário Serra dos Órgãos, UNIFESO, Teresópolis.**

1. Professor Adjunto de Neurologia Clínica – UNIFESO e Assistente Voluntário do Ambulatório de Doenças Neuromusculares, Universidade Federal Fluminense – UFF.
2. Graduandos em Fisioterapia e Estagiários do Serviço de Reabilitação Neurológica, UNIFESO.
3. Pós-Graduanda em Fisioterapia Neurofuncional pela Escola Superior de Ensino Helena Antipoff – ESEHA.
4. Professor Titular de Neurologia Clínica e Chefe do Serviço de Neurologia, Universidade Federal Fluminense – UFF.

## Endereço para correspondência:

Marco Antonio Orsini Neves  
R. Prof. Miguel Couto, 322/1001  
CEP 24230240, Niterói-RJ.  
Fone 21 81257634  
E-mail: orsini@predialnet.com.br

Recebido em: 1/9/2006  
Revisão: 2/9/2006 a 17/12/2006  
Aceito em: 18/12/2006  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia desmielinizante aguda ou subaguda, caracterizada por paralisia flácida, arreflexia profunda, alterações sensitivas discretas e dissociação albumino-citológica no líquido<sup>1</sup>. Estudos eletrofisiológicos e patológicos têm dividido a SGB em 2 tipos: um predominantemente desmielinizante (polirradiculoneurite desmielinizante inflamatória aguda — PDIA) e outro predominantemente axonal (neuropatia axonal motora aguda — NAMA)<sup>2</sup>. As lesões fisiopatológicas predominantes resultam da infiltração multifocal da bainha de mielina por células inflamatórias mononucleares ou da destruição da bainha de mielina mediada por anticorpos autoimunes<sup>3</sup>. Dentre as polineuropatias adquiridas, a SGB é uma afecção que pode ocorrer em qualquer faixa etária, porém é rara em crianças. Entretanto, deve ser considerada quando ocorrer uma instalação aguda ou sub-aguda de paralisia de caráter ascendente, frequentemente precedida por infecções respiratória ou gastrointestinal, e acompanhada de dor, podendo impedir a deambulação<sup>4,5</sup>. A incidência da SGB em menores de quinze anos é de 0,46/100.000, ocorrendo na maioria dos casos entre zero e quatro anos, com pico de incidência na idade de dois anos<sup>6</sup>.

Relatamos o caso de um paciente, 4 anos, sexo masculino, com diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré e comprometimento eletrofisiológico residual do nervo fibular comum bilateralmente.

## RELATO DE CASO

IPF, sexo masculino, quatro anos, deu entrada no Hospital das Clínicas Costantino Otaviano, Teresópolis, RJ, com quadro de paresia em membro inferior esquerdo evoluindo em 24 horas para uma tetraparesia generalizada, sem história de infecção de vias aéreas superiores ou gastroenterite prévias. Ao exame neurológico, apresentou tetraparesia, hipotonia generalizada e abolição dos reflexos profundos. Três dias após a admissão, progrediu para um quadro de insuficiência respiratória, necessitando de suporte ventilatório por duas semanas. Fez uso de imunoglobulina intravenosa (2 g/Kg), apresentando melhora progressiva do déficit neurológico. Durante o período de intubação, desenvolveu infecção pulmonar, para a qual foi administrada antibioticoterapia. À punção líquórica, demonstrou albumina de 39,41 mg/dL. O exame eletroneuromiográfico evidenciou redução dos potenciais de ação musculares compostos, velocidade de condução motora normal

e ausência de alterações nos potenciais de ação sensitivos, indicando neuropatia axonal motora aguda.

No momento da alta hospitalar, cerca de 2 meses após o início da síndrome, encontrava-se sem sinais de infecção e com controle de tronco e pescoço normal. Os membros inferiores apresentavam força muscular 2 (MRC) e arreflexia profunda, enquanto os superiores, 3 (MRC) e hiporreflexia<sup>7</sup>. Os grupamentos musculares inervados pelos núcleos dos nervos abducente, glossofaríngeo e hipoglosso à direita estavam paréticos. Após um ano de estabilidade clínica, observaram-se alterações na força muscular e nos reflexos relacionados ao nervo fibular comum, as quais foram evidenciadas nas tabelas 1 e 2. Na figura 1, podemos observar a incapacidade do paciente em realizar os movimentos de dorsiflexão e eversão dos pés.

## DISCUSSÃO

A SGB foi descrita em 1916 por Guillain, Barré e Strohl, que relataram os casos de dois soldados franceses com fraqueza arreflexia e dissociação albuminocitológica no líquido<sup>1</sup>. Mais recentemente, as manifestações eletrofisiológicas foram anexadas aos critérios diagnósticos. Atualmente, é considerada a primeira causa de paralisia flácida aguda nos países desenvolvidos<sup>8,9</sup>.

Os sintomas iniciais consistem em parestesias nas mãos e pés, e ocasionalmente dor nos membros inferiores, seguida de fraqueza muscular com início nos membros inferiores. Essa fraqueza é progressiva e afeta sucessivamente pernas, braços, músculos respiratórios e os núcleos dos nervos cranianos, configurando um quadro clínico de paralisia ascendente. Os reflexos profundos encontram-se hipoativos ou abolidos<sup>9-11</sup>. Em aproximadamente 70% dos casos esses sintomas são precedidos semanas antes por um quadro infeccioso, que pode ser de origem respiratória ou gastrointestinal. Os agentes etiológicos mais frequentemente documentados são a *Campylobacter jejuni*, o citomegalovírus e o *Epstein-Barr* vírus, estando o primeiro associado a formas mais graves, como a axonal<sup>8</sup>.

**Tabela 1.** Comprometimento dos reflexos tendíneos (membros superiores e inferiores) após a recuperação<sup>5</sup>.

Reflexos	Direito	Esquerdo
Bicipital	++	++
Estilo-radial	+	+
Tricipital	++	++
Flexor dos dedos	+	+
Patelar	+	+
Aquileu	0	0

A afecção dos núcleos de nervos cranianos ocorre em torno de 25% dos casos, sendo a paresia facial bilateral a mais característica. Em associação, pode ocorrer paresia dos músculos da deglutição, fonação e mastigação. Os sinais de disfunção autonômica (arritmias, hipotensão ortostática, hipertensão arterial, ílio paralítico, disfunção vesical e sudorese) estão presentes em cerca de 30 a 50% dos indivíduos<sup>12</sup>. Aproximadamente 15% das crianças com SGB desenvolvem falência respiratória e requerem ventilação mecânica<sup>13</sup>. O comprometimento da musculatura respiratória pode ocasionar taquipnéia (> 35 incursões respiratórias por minuto), redução do volume corrente (< 4 ml/Kg), movimento paradoxal abdominal e alternância respiratória (alternância entre os movimentos predominantemente abdominais e torácicos durante a inspiração)<sup>14</sup>.

Os pacientes que necessitam de suporte ventilatório levam mais tempo para iniciar a marcha independente do que aqueles que não precisaram do ventilador. Um dos fatores mais importantes na determinação do prognóstico de crianças com SGB é a avaliação da força muscular nos primeiros dias de instalação. Sabe-se que a gravidade do déficit motor está associada a um prognóstico mais reservado. A quadriplegia no décimo dia é um importante fator preditivo para um tempo de recuperação motora prolongado. Por outro lado, entre os pacientes com algum grau de atividade muscular nesse período, não se observam diferenças significativas na evolução clínica dos casos<sup>15</sup>.

Apesar de alguns pacientes terem um progresso fulminante com paralisia máxima em 1 ou 2 dias,

50% dos pacientes alcançam o ponto de maior gravidade dentro de uma semana. Em alguns casos, o processo de aumento da fraqueza continua por até 1 mês. O início da recuperação é variado, com a maioria dos indivíduos apresentando recuperação gradual da força muscular 2 a 4 semanas após o início do quadro. Cerca de 50% dos pacientes apresentam deficiências neurológicas menores, ou seja, reflexos tendinosos ausentes ou diminuídos, e 15% debilidades residuais persistentes na função. As deficiências a longo prazo mais comuns são a fraqueza do músculo tibial anterior e as menos freqüentes, o comprometimento dos músculos quadríceps, glúteos e intrínsecos das mãos e dos pés<sup>16</sup>. O paciente em questão, após um ano de estabilidade da doença, apresentava lesão bilateral do nervo fibular comum, responsável pela inervação dos grupamentos muscular anterior e lateral da perna, resultando na incapacidade de realizar os movimentos de dorsiflexão e eversão, gerando um padrão de marcha escarvante<sup>17</sup>.

Algumas das complicações clínicas apresentadas pelos pacientes com SGB são: infecção urinária, pneumonia, atelectasia e septicemia. A prevenção da infecção nosocomial é fundamental no tratamento desses pacientes, já que aproximadamente 30% deles desenvolvem infecção urinária e 25%, pneumonia<sup>9</sup>. Os exames laboratoriais são de pouca ajuda no início do processo. Depois da 1ª semana do início dos primeiros sintomas, o estudo do líquido detecta uma elevação de proteínas (maior que 50 mg/dL) máxima entre a 2ª e 4ª semanas, com células escassas (menos de 10 células mononucleares/dl), o que constitui a chamada dissociação albuminocitológica. Alguns pacientes também apresentam anticorpos antigangliosídicos, especialmente anti-GM1 e anti-GM1b, que, entretanto, carecem de especificidade<sup>18,19</sup>. Em alguns casos, os níveis de IgG podem estar elevados, porém os de IgM e IgA encontram-se normais. Os níveis elevados de IgG no líquido resultam predominantemente de sua passagem através da barreira hematoliquórica lesada e não da síntese intratecal<sup>20</sup>. O estudo eletrofisiológico é o exame mais sensível e específico para o diagnóstico, demonstrando inúmeras alterações que indicam desmielinização multifocal que incluem a lentificação da velocidade de condução nervosa, bloqueio parcial da condução motora e latências distais prolongadas ou disfunção axonal, como ocorreu em nosso caso<sup>18</sup>. Os achados sugestivos de SGB são ausência do reflexo H, aumento da latência ou ausência da onda F. A velocidade de condução geralmente diminui em fases mais tardias

**Tabela 2.** Comprometimento da força muscular nos membros superiores e inferiores após a recuperação<sup>5</sup>.

Músculos	Direito	Esquerdo
Bíceps	5	5
Extensor Radial do Carpo	5	5
Tríceps	5	5
Flexor dos Dedos	5	5
Interosseos Dorsais e Palmares	5	5
Iliopsoas	5	5
Quadríceps	5	5
Tibial Anterior	0	0
Extensor Longo do Hálux	0	0
Fibular longo e curto	0	0
Flexores Plantares	5	5



**Figura 1.** Incapacidade na realização dos movimentos de dorsiflexão e eversão.

da doença. Na forma motora pura axonal, estão ausentes alterações sensitivas, porém podem ser encontrados sinais de desnervação, indicativos de um prognóstico mais grave, como o presente estudo<sup>8,15,21,22</sup>.

Atualmente, o tratamento indicado para esses pacientes é o uso da imunoglobulina endovenosa ou da plasmaférese. Ambas parecem estar relacionadas com evolução clínica mais rápida e uma menor quantidade de complicações e seqüelas. Para o uso da plasmaférese, é necessário que o paciente esteja compensado do ponto de vista hemodinâmico. A sua efetividade estaria relacionada com menor tempo de uso de ventilação mecânica e retorno à aquisição dos padrões de deambulação. Por sua vez, o uso de imunoglobulina é seguro, fácil, de rápida avaliação e não oferece os riscos da circulação extracorpórea. Embora seu mecanismo de ação ainda não esteja totalmente esclarecido, sabe-se que essa droga altera diretamente a imunidade dos pacientes. Alguns autores têm observado que o uso da imunoglobulina endovenosa em crianças com SGB está associado com menor tempo de uso de ventilação mecânica, menor permanência em UTI e internação hospitalar menos prolongada<sup>16,23-26</sup>. Embora fosse esperado que o tratamento com corticoesteróides reduzisse a inflamação e conseqüentemente os danos nervosos, estudos anteriores realizados, além de não promoverem resultados eficazes, apontaram para um aumento dos riscos de complicações secundárias, como maior susceptibilidade a infecções, principalmente em pacientes submetidos a ventilação mecânica. Sendo assim, o emprego do corticóide perdeu sua justificativa nos dias atuais<sup>27</sup>.

Independentemente da terapêutica empregada para esses casos, a necessidade de cuidados intensivos é evidente. Todos os pacientes admitidos em UTI devem receber medidas gerais como fisio-

terapia motora e respiratória, monitorização cardiorrespiratória invasiva e não-invasiva, umidificação de conjuntivas, suporte ventilatório, nutrição enteral ou parenteral, sedação da dor e manejo psicológico. Quanto ao manejo farmacológico, deve-se ter extremo cuidado com o uso de anestésicos e sedativos e evitar os agentes relaxantes musculares despolarizantes, como a succinilcolina<sup>9</sup>.

A atuação da fisioterapia em casos de SGB visa a reabilitação funcional do paciente, utilizando estratégias terapêuticas como mobilização passiva para a manutenção da amplitude de movimento articular, alongamentos com objetivo de evitar contraturas articulares e encurtamentos musculares e mudanças periódicas de decúbito na prevenção de úlceras. Devem-se evitar exercícios extenuantes, uma vez que estes podem retardar a recuperação e aumentar a fraqueza<sup>28,29</sup>.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculoneurite avec hyperalbuminose du liquide cephalo-rachidien sans reaction cellulaire; remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. *Bull Soc Med Hop Paris* 1916;40:462.
- Buompadre MC, Gáñez LA, Miranda M, Arroyo HA. Variantes inusuales del síndrome de Guillain-Barré en la infancia. *Rev Neurol* 2006;42(2):85-90.
- Honavar M, Tharakan KJ, Hughes RAC. A clinicopathological study of the Guillain-Barré syndrome: nine cases and literature review. *Brain* 1991;114:1245-69.
- North K. New perspectives in pediatric neuromuscular disorders. *J Child Neurol* 1999;14:26-57.
- Korinthenberg R, Schessl J, Kirschnner J, Mönning JS. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: A randomized trial. *Pediatrics* 2005;116:8-14.
- Dias-Tosta E, Kückelhaus CS. Guillain-Barré Syndrome in a population less than 15 years old in Brazil. *Arq Neuropsiquiatr* 2002;60(2-B):367-73.
- Aids to the examination of the peripheral nervous system. 4<sup>th</sup> ed. Edinburgh: WB Saunders, 2000, pp. 1-2.
- Monteiro JP, Fonseca S, Proença J, Calhau P, Braga M, Fonseca MJ. Síndrome de Guillain-Barré em edad pediátrica. Experiencia de la Unidad de Neuropediatría de un hospital portugués. *Rev Neurol* 2006;42(3):144-9.
- Santana JCB, Garcia PCR, Einloft PR, Kipper DJ, Chiapin NL, Skrsypcsak F. Distúrbios autonômicos na Síndrome de Guillain-Barré: experiência de 13 anos em UTI pediátrica. *J Pediatr* 1996;72(1):20-6.
- Royden-Jones H. Childhood Guillain-Barré syndrome: clinical presentation, diagnosis and therapy. *J Child Neurol* 1996;11:4-12.
- Ryan MM. Guillain-Barre syndrome in childhood. *J Paediatr Child Health* 2005;41:237-421.
- Evans OB, Vedanarayanan V. Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Rev* 1997;18:10-6.
- Sladky JT. Guillain-Barre syndrome in children. *J Child Neurol* 2004;19(3):191-200.
- Cohn CA, Zigelbaun GC. Clinical manifestation of inspiratory muscle fatigue. *Am J Med* 1983;73(6):308-15.
- Nguyen DK, Agenarioti-Bélanger S, Vanasse M. Pain and the Guillain-Barré syndrome in children under 6 years old. *J Pediatr* 1999;134:773-6.
- Ortiz-Corredor F. Factores que influyen en el pronóstico del síndrome de Guillain-Barré infantil. *Rev Neurol* 2004;38:518-23.

17. Ropper AH. Current concepts: the Guillain-Barré Syndrome. *N Engl J Med* 1992;326:1130-6.
18. Willians PL. *Gray's Anatomy*. 38<sup>th</sup> ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1999, 1634 p.
19. Schessl J, Funakoshi K, Susuki K, Gold R, Korinthenberg R. Anti-GT1a IgG antibodies in a child with severe Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Neurol*;35(4):277-9.
20. Takayanagui OM, Menezes RF, Barbosa JE, Jardim E. Líquido cefalorraquiano (LCR) na síndrome de Guillain-Barré: análise de 62 casos. *Rev Bras Neurol* 1993;29(5):152-5.
21. Nagasawa K, Kuwabara S, Misawa S, Fujii K, Tanabe Y, Yuki N, et al. Electrophysiological subtypes and prognosis of childhood Guillain-Barré syndrome in Japan. *Muscle Nerve* 2006;33(6):766-70.
22. Hung PL, Chang WN, Huang LI, Huang SC, Chang YC, Chang CJ, et al. A clinical and electrophysiologic survey of childhood Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Neurol* 2004;30(2):86-91.
23. Nascimento OJM, Freitas MRG, Escada TM, Araújo E, Araújo APQC, Araújo AQC. Síndrome de Guillain-Barré na criança: tratamento com altas doses de imunoglobulina endovenosa. *J Pediatr* 1992;68:352-6.
24. Raphael JC, Chastang C, Gadjos P. Intravenous immune globulin versus plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992;327:816-7.
25. Hughes RAC. Ineffectiveness of high-dose intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1991;338:1142.
26. Hughes RAC, Swan AV, van Koningsveld R, van Doorn PA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 2. Oxford: Update Software, 2006.
27. Hughes RAC, van der Meché FGA. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 1. Oxford: Update Software, 2006.
28. Newswanger DL, Warren CR. Guillain-Barré Syndrome. *Am Fam Physician* 2004;69:2405-10.
29. Hughes RAC, Wijdicks EF, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, Meythaler JM, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2005;62:1194-8.