

Variante Miller Fisher da Síndrome de Guillain-Barré: relato de caso

Miller Fisher Variant of Guillain-Barré Syndrome: case report

Jacqueline Cássia de Castro ¹, Uliana Medeiros dos Santos ¹, Ledismar José da Silva ²

Resumo

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma polineuropatia aguda caracterizada por inflamação e desmielinização dos nervos periféricos, provavelmente secundária a processo mediado imunologicamente contra antígenos mielínicos. O diagnóstico da SGB é clínico e apoiado por exames complementares (líquido cefalorraquidiano e eletroneuromiografia). Trata-se de doença monofásica que raramente apresenta recidiva, caracterizando-se por fraqueza muscular rapidamente progressiva e ascendente, associada à dissociação proteíno-citológica do líquido cefalorraquidiano. No presente trabalho, descreve-se um relato de caso dessa entidade nosológica, com ênfase em sinais, sintomas e tratamento.

Palavras chave: síndrome de Guillain-Barré, polineuropatia, eletroneuromiografia.

Abstract

Guillain-Barré syndrome (GBS) is an acute polyneuropathy characterized by peripheral nerve inflammation and demyelination, probably secondary to an immune response against myelin antigens. GBS is clinically diagnosed and supported by complementary exams (cerebrospinal fluid and eletroneuromyography). It is a monophasic disease that rarely presents relapse and is characterized by rapidly progressive and ascendant muscle weakness, associated with a protein-cytological dissociation of the cerebrospinal fluid. In the present work, we describe a case report of this nosologic entity, emphasizing its signs, symptoms, and treatment.

Key words: Guillain-Barré syndrome, polyneuropathy, eletroneuromyography.

1. Acadêmicas do Curso de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás

2. Médico neurocirurgião, mestre, professor do Curso de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás.

E-mail do primeiro autor: jcastro1387@gmail.com

Recebido em 23/07/2012

Aceito, após revisão, em 20/08/2012

Introdução

A síndrome de Guillain-Barré (SGB) consiste em polirradiculopatia desmielinizante inflamatória aguda autoimune, na grande maioria das vezes reversível, com desmielinização principalmente dos nervos motores, mas que pode também atingir os nervos sensitivos. Caracteriza-se por comprometimento periférico ascendente, progressivo e geralmente simétrico, no qual as manifestações motoras predominam sobre as sensoriais, com perda de força dos membros inferiores, perda do controle esfinteriano, comprometimento de pares cranianos e diminuição dos reflexos tendinosos profundos.¹

A SGB classifica-se em quatro subtipos, de acordo com sua fisiopatologia e seu comportamento eletrofisiológico: a polirradiculoneuropatia desmielinizante inflamatória aguda clássica (PDIA), a neuropatia axonal motora aguda (NAMA), a neuropatia axonal sensório-motora aguda (NASMA) e a síndrome de Miller Fisher.²

O presente trabalho tem como objetivo apresentar um relato de caso sobre a Síndrome de Miller Fisher, um subtipo raro de SGB caracterizado pela tríade clínica: oftalmoplegia, ataxia e arreflexia.²

Relato de caso

Paciente A.S.R, do sexo masculino, com 32 anos, casado, motorista, evangélico, natural, procedente e residente em Goiânia, GO. Relatou que iniciou com quadro clínico de parestesia simétrica em membros inferiores, o qual evoluiu para membros superiores e, em seguida, para tetraparesia associada a lombalgia e diplopia.

Ao exame físico, o paciente encontrava-se consciente, sem alterações sensitivas, com discreta ataxia de marcha,

paresia distal em membros inferiores e superiores, arreflexia profunda, hipotonia e paresia da musculatura extrínseca do globo ocular, em especial do músculo reto lateral e medial, justificando a diplopia. O quadro evoluiu com debilidade muscular progressiva, tornando-se o paciente paraplégico, apresentando dificuldade de tossir e paralisia facial periférica à esquerda, com desvio da rima labial à direita e lagoftalmo à esquerda.

Foi realizada eletroneuromiografia, que sugeriu hipótese diagnóstica de SGB, confirmada com o exame do líquido cefalorraquidiano, no qual foi constatada hiperproteínoorraquia (142,3 mg/dL), sendo o valor de referência menor ou igual a 45 mg/dL.

O paciente teve como complicações pneumonia aspirativa, sendo tratado com sulfametoxazol-trimetropina, e disfagia, sendo necessário o uso de sonda nasointestinal.

A doença de base do paciente foi tratada com Ig EV administrada na dose de 10 g três vezes ao dia.

A despeito da gravidade das lesões, o paciente evoluiu bem e apresentou regressão do déficit motor, embora ainda com discreta ataxia de marcha na alta hospitalar.

Discussão

Atualmente, a SGB é a maior causa de paralisia flácida generalizada no mundo, com incidência anual de 1-4 por 100.000 habitantes,³ aumento progressivo com o avançar da idade⁴ e pico entre 20-40 anos de idade, com maior frequência em indivíduos idosos e do sexo masculino, os quais têm cerca de 1,5 vezes mais probabilidade de apresentar a doença do que as mulheres. Entre 4% e 15% dos pacientes com a doença evoluem a óbito e até 20% ficam inválidos

depois de um ano, a despeito dos tratamentos modernos.⁵ Embora não existam dados epidemiológicos específicos para o Brasil,³ a SGB é rara na população caucasiana, mas comum na população da América Central, América do Sul, norte da China, Japão e Índia, nas quais grandes estudos mostram que as formas axonais da síndrome constituem de 30% a 47% dos casos.^{4,5}

Entre os quatro subtipos da SGB, o mais comum é o PDIA, correspondendo a 85-90% dos pacientes com SGB, sendo os dois termos frequentemente utilizados como sinônimos.² A NAMA, descrita como déficit neurológico motor puro, é mais comum em crianças.² A NASMA tem baixa incidência e afeta tipicamente adultos,² ocorrendo quando as fibras sensoriais são também afetadas.⁵

A síndrome de Miller Fisher foi incluída como subtipo da SGB em decorrência da presença de dissociação albuminocitológica e pela recuperação total e espontânea, apesar da fraqueza muscular não ser a característica principal; os pacientes apresentam moderada fraqueza de membros, diminuição da propriocepção, sem perda sensitiva. Há desmielinização e inflamação do III e VI pares cranianos, gânglios espinhais e nervos periféricos. O prognóstico é geralmente bom, com total recuperação em até três meses,² como ocorreu no caso do paciente desse relato.

Como a SGB é uma polineuropatia inflamatória aguda, de curso monofásico, com remissão potencialmente espontânea,⁶ seu diagnóstico se sustenta primeiramente pelas manifestações clínicas e, posteriormente, por exames eletrofisiológicos e análise do líquido cefalorraquidiano. Em geral, as manifestações clínicas são antecedidas por infecção viral, seja respiratória ou intestinal,¹ podendo ter também causa idiopática, como no caso do paciente A.S.R.

Cerca de dois terços dos indivíduos com SGB referem antecedente infeccioso agudo, geralmente infecção do trato respiratório ou gastrointestinal ocorrida uma a três semanas antes, a qual, normalmente, se encontra resolvida na altura do diagnóstico. Em muitos casos, o agente patogênico permanece sem identificação. No entanto, vários estudos relacionam alguns vírus, bactérias e vacinas com a ocorrência dessa síndrome.⁷ Estudos de caso-controle confirmaram relatos de caso que descrevem a bactéria *Campylobacter jejuni* como o mais comum e o citomegalovírus como o segundo mais comum precipitante da SGB.⁴ Cerca de um quarto dos pacientes com SGB tiveram infecção recente por *C. jejuni* e as formas axonais da doença são especialmente comuns nessas pessoas.⁵

O processo fisiopatológico básico da SGB, no que se refere à desmielinização inflamatória, parece envolver fatores imunológicos.¹ Fortes evidências suportam o importante papel dos anticorpos para gangliosídeos na patogênese. Em particular, anticorpos para gangliosídeos GM1 estão presentes em 14-50% dos pacientes com SGB.⁴

O diagnóstico da SGB é primariamente clínico. No entanto, exames complementares são necessários para confirmar a impressão clínica e excluir outras causas de paraparesia flácida.³ Os pacientes com quadro típico de SGB devem, obrigatoriamente, apresentar dor, dormência, parestesias e graus inequívocos de fraqueza em mais de um segmento apendicular de forma simétrica, incluindo musculatura craniana. Os reflexos miotáticos distais não podem estar normais.

A progressão dos sinais e sintomas é de suma importância, não podendo ultrapassar oito semanas. A diferenciação da PDIA entre

forma aguda/subaguda e crônica, em que a fase de início tem duração de quatro a oito semanas ou mais de oito semanas, respectivamente, só pode ser feita retrospectivamente. Após a fase de platô, a recuperação ocorre em semanas ou meses, começando com retorno da força da musculatura proximal, seguida da distal. Mesmo para os pacientes que se recuperam bem, a fraqueza residual e a perda de unidades motoras podem, geralmente, ser detectadas em exames eletrofisiológicos, o que pode explicar a fadiga, que é um problema comum relatado por pacientes com SGB. O envolvimento autonômico é comum, podendo levar a retenção urinária, hipertensão, íleo paralítico, taquicardia sinusal, arritmia cardíaca e hipotensão postural.⁵ Entretanto, febre e disfunção sensitiva são achados pouco frequentes, devendo levantar suspeita de uma etiologia alternativa, de causa provavelmente infecciosa.³

O diagnóstico laboratorial pode ser feito pela análise do líquido cefalorraquidiano, que demonstra elevação de proteínorraquia acompanhada por poucas células mononucleares.³ No diagnóstico eletrofisiológico, os estudos neurofisiológicos desempenham papel muito importante, contribuindo para a classificação por subtipos e a confirmação de que a doença é uma neuropatia periférica. Na SGB, percebem-se sinais de desmielinização, que incluem latências distais prolongadas, lentificação de velocidade de condução, dispersão temporal, bloqueio de condução e latências da onda-F prolongadas, sendo todos estes parâmetros geralmente simétricos e multifocais.³ Uma opção complementar no diagnóstico dos subtipos de SGB é a biópsia de nervo, que raramente é necessária, exceto em casos de pesquisa.⁵

Há duas formas de tratamento: plasmaférese (PF) e imunoglobulina humana endovenosa (IgEV), que atua modulando o sistema imune. Resultados de ensaios internacionais aleatórios demonstraram eficácia equivalente de ambos esses tratamentos, mas não do uso de corticosteroides, em acelerar a recuperação da SGB.⁵

O quadro clínico do paciente A.S.R. iniciou por parestesias, principalmente nos membros inferiores, seguida de paraparesia flácida ascendente de predomínio crural associado a arreflexia. No caso do paciente A.S.R., houve lesão parcial do III e VI pares cranianos, justificando a diplopia apresentada. Geralmente, o déficit de força muscular é simétrico e associado a lombalgia, como no caso de A.S.R. Cerca de 10% dos casos desenvolvem insuficiência respiratória, requerendo ventilação artificial,⁶ o que não foi necessário no caso de A.S.R.

Pode-se inferir, ainda, que o paciente A.S.R. apresentou uma variante da SGB, a síndrome de Miller Fisher, caracterizada pela já citada lesão parcial do III e VI pares cranianos (oftalmoplegia), arreflexia e deambulação com discreto grau de ataxia observadas. A lesão do VII par craniano foi evidenciada pela paralisia facial periférica à esquerda, com desvio da rima labial à direita. Ademais, houve o comprometimento do IX e X pares cranianos, resultando em disfagia e dificuldade para tossir. A disfagia apresentada pelo paciente demandou o uso de sonda nasoentérica.

A natureza potencialmente fatal da doença está relacionada à dificuldade na deglutição (podendo ocorrer broncoaspiração), à desregulação autônoma e, principalmente, ao potencial de falência respiratória. No caso de A.S.R., a broncoaspiração levou à pneumonia

aspirativa, sendo necessária a administração de sulfametoxazol-trimetropina.

Referências

1. Santana JCB, Garcia PCR, Einloft PR, Kipper DJ, Chiapin ML, Skrsypcsak F. Distúrbios autonômicos na Síndrome de Guillain-Barré: experiência de 13 anos em UTI pediátrica. *J Pediatr.* 1996; 72(1): 20-6.
2. Maurício KC, Ishibashi RAS, Fontes SV. Fatores preditivos para a má evolução respiratória na Síndrome de Guillain-Barré: uma revisão da literatura. Trabalho de Conclusão de Curso. São Paulo: Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo; 2007.
3. Brasil. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Síndrome de Guillain-Barré. Brasília, DF; 2010. [acesso em 12 jul 2012]. Disponível em: http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/pcdt_sindrome_guillain_barre_livro_2010.pdf
4. Hughes RAC, Hadden RDM, Gregson NA, Smith KJ. Pathogenesis of Guillain-Barré syndrome. *J Neuroimmunol.* 1999; 100(1-2): 74-97.
5. Hughes RAC, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome: *Lancet.* 2005; 366(9497): 1653-66.
6. Beneti GM, Silva DLD. Síndrome de Guillain-Barré. *Semina: Cienc Biol Saúde.* 2006; 27(1): 57-69.
7. Fonseca T, Cardoso T, Perdigão S, Sarmiento A, Morgado R, Costa MM. Síndrome de Guillain-Barré. *Acta Med Port.* 2004; 17(2): 119-122.