

Sd. Guillain-Barré

Neurologia - FEPAR

Sd. Landry-Guillain-Barré-Strohl

1859

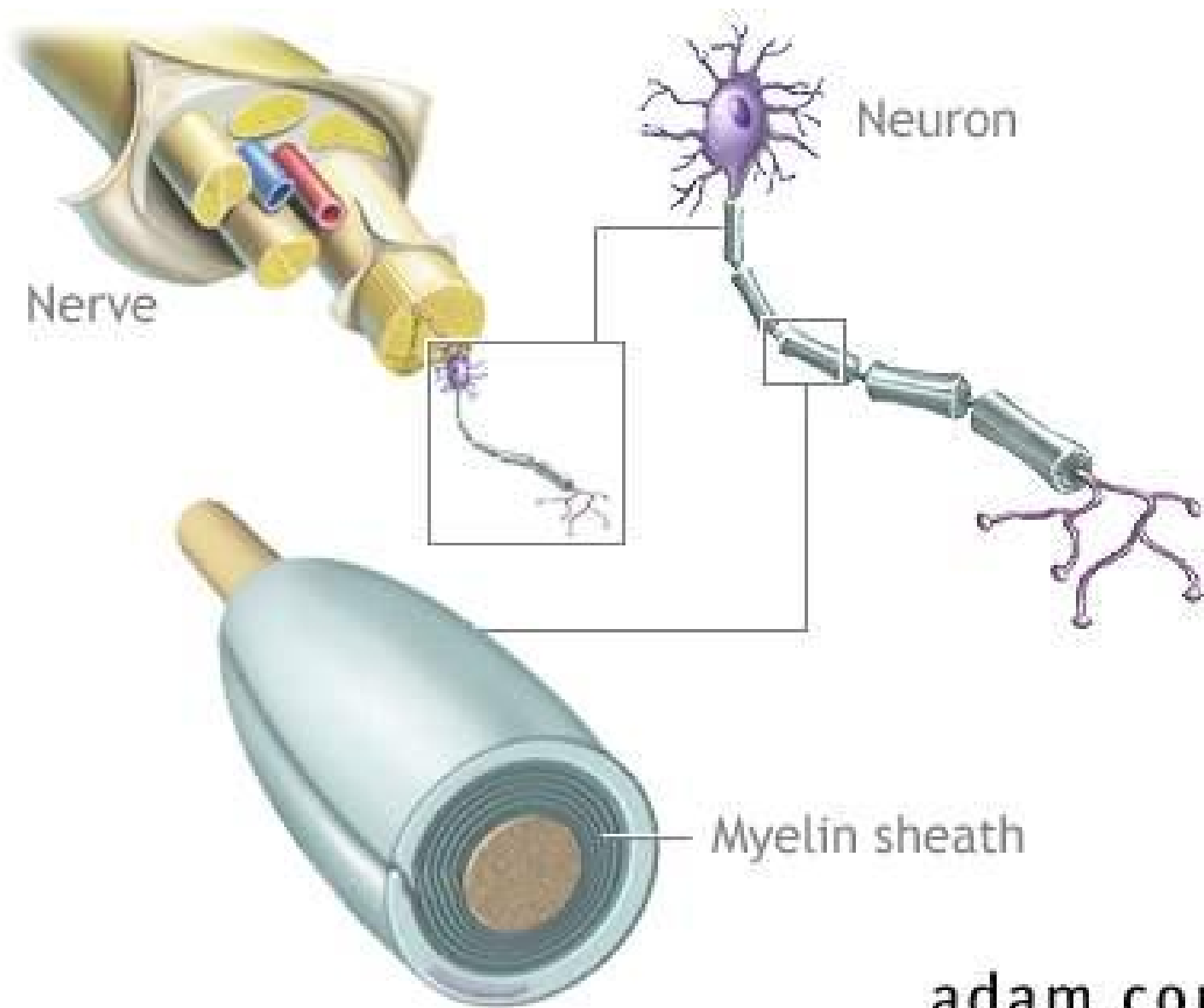


1916

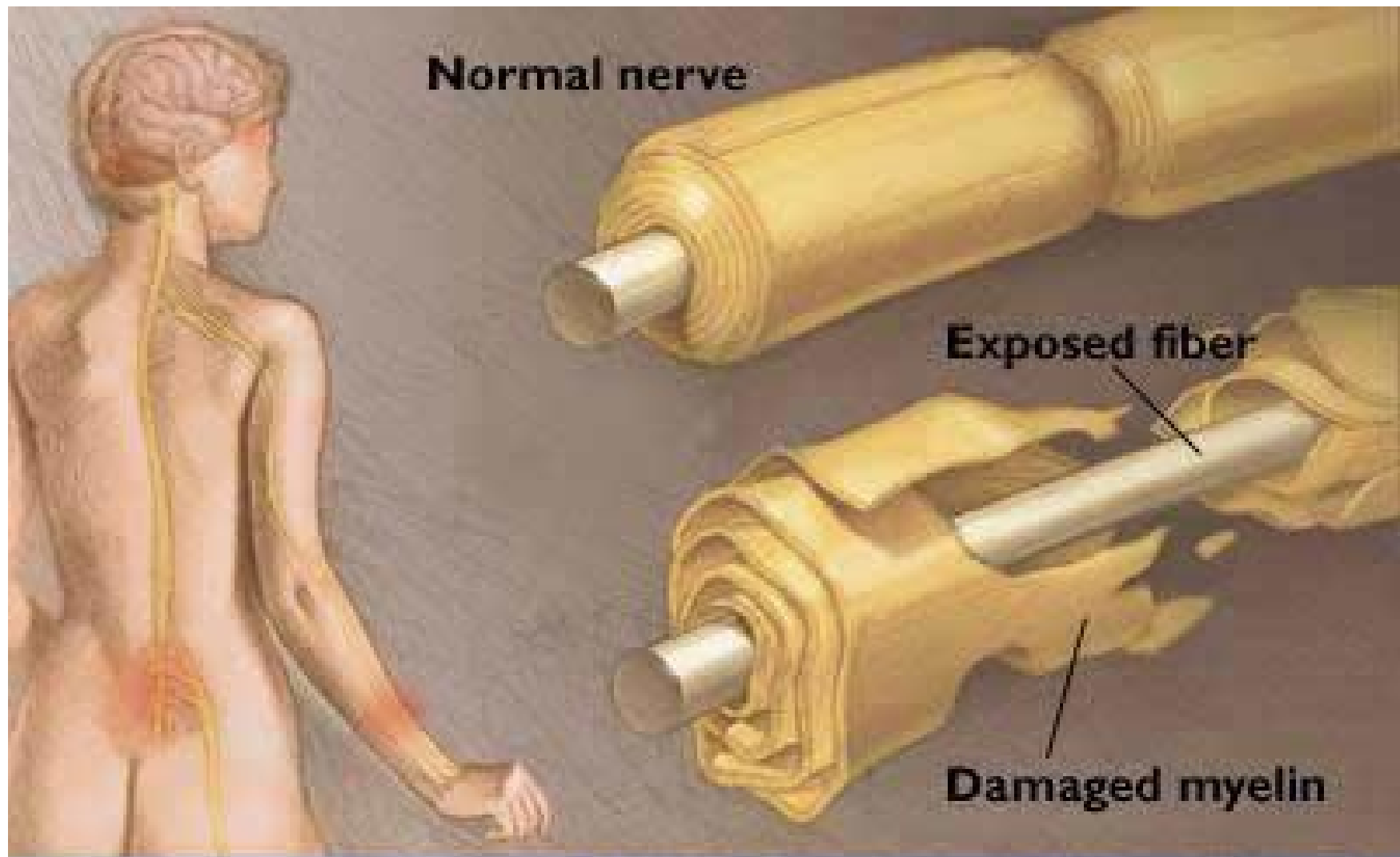


Definição

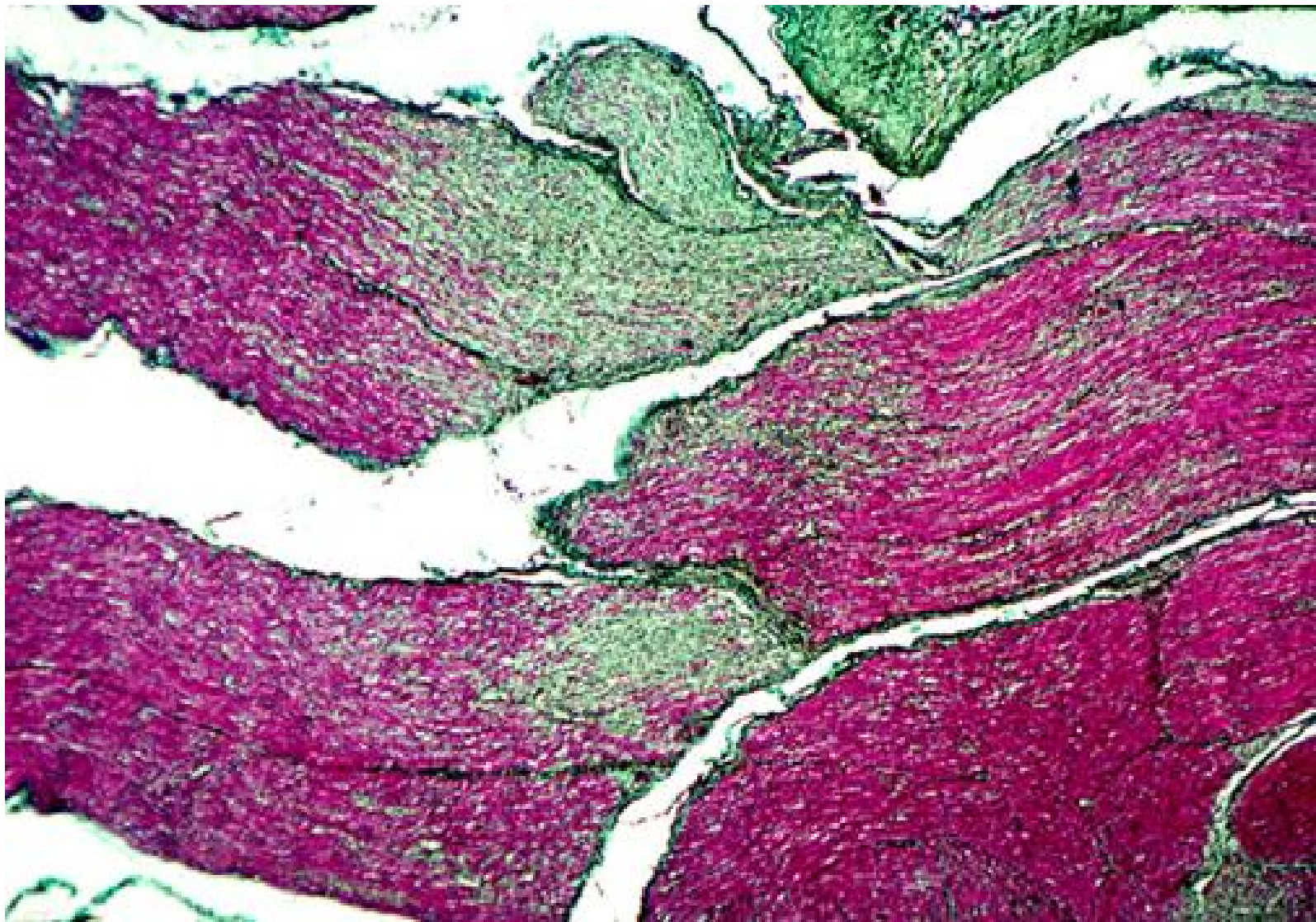
- É uma forma de neuropatia periférica de causa incerta, desencadeadas por um processo auto-imune, causando uma polineuropatia desmielinizante inflamatória aguda, na qual ocorre infiltração linfocítica do nervo periférico e conseqüente destruição da bainha de mielina e mesmo do axônio.

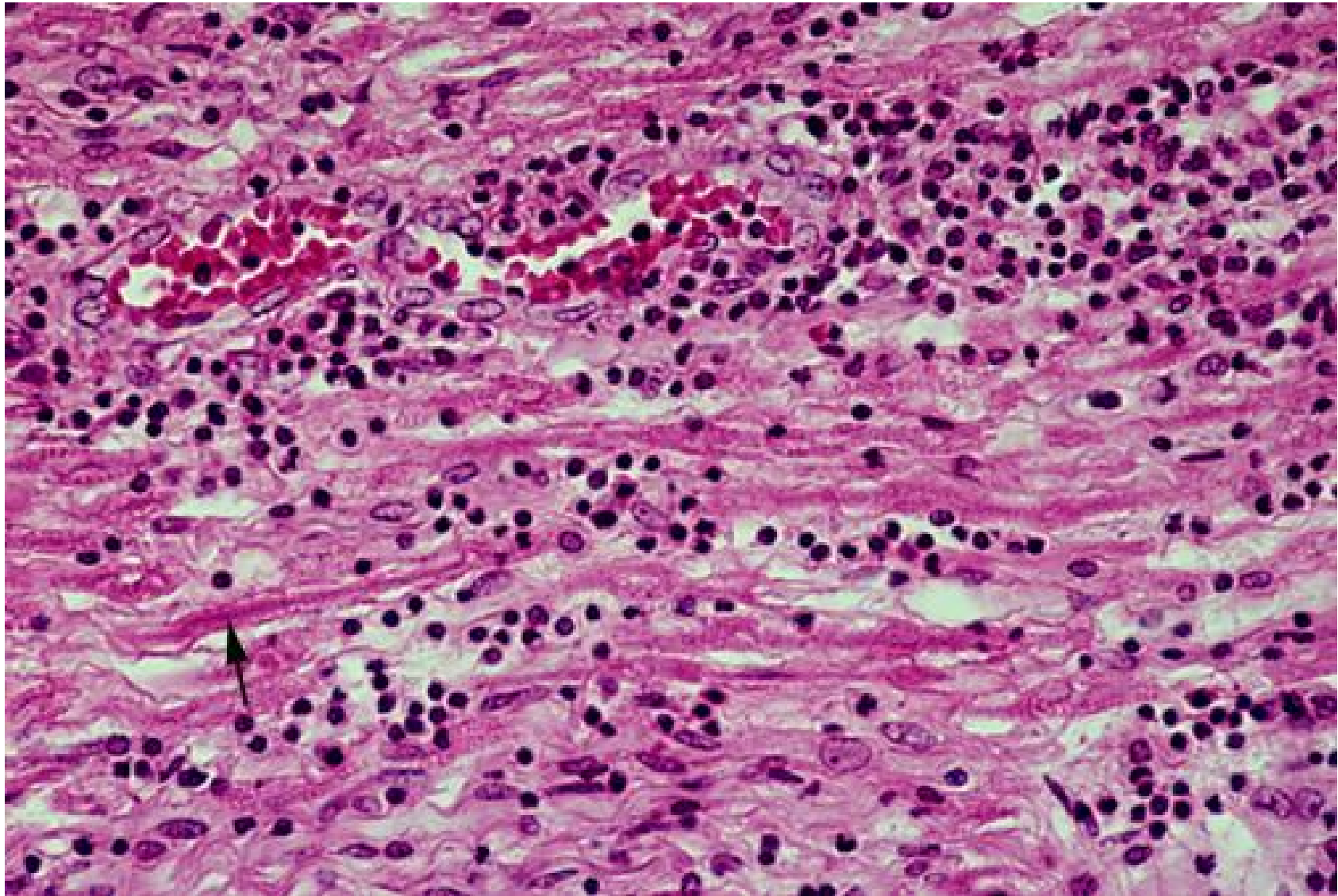


adam.com



© Mayo Foundation for Medical Education and Research. All rights reserved.





Incidência

- 0,75-2 casos por 100000 habitantes.

Manifestações Clínicas

- A instalação é insidiosa, com astenia, eventual febre, sintomas banais de infecção respiratória ou digestiva, com dores articulares ou musculares.
- Após 48 a 72 horas ocorre a instalação das manifestações neurológicas, que são predominantemente motoras e que se caracterizam por paralisia flácida com início em membros inferiores e que envolve subseqüentemente a musculatura do tronco, dos membros superiores e face.

Manifestações Clínicas

- A paralisia facial periférica uni ou bilateral é uma manifestação freqüente, podendo haver o comprometimento de outros pares cranianos.
- Os distúrbios sensitivos podem ocorrer e se caracterizam por parestesias e dores nos membros.

Manifestações Clínicas

- Pode ocorrer disfunção autonômica, com hiperidrose, alterações vasomotoras, distermia, taquicardia, bradicardia, hipotensão postural e hipertensão arterial.
- Do ponto de vista evolutivo, a doença apresenta 3 fases: fase de instalação do quadro neurológico (7 a 10 dias), período de estado (2 a 4 semanas) e resolução da sintomatologia (2 a 3 semanas).

Manifestações Clínicas

- A síndrome é de ciclo autolimitado e a recuperação costuma ser favorável na maior parte dos casos.
- O prognóstico é reservado nas formas bulbares, bem como naquelas com paralisia ascendente de evolução rápida.

Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **Achados requeridos para o diagnóstico**
 - Fraqueza motora progressiva em mais de um membro.
 - Arreflexia distal com arreflexia ou hiporreflexia proximal.

Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **Achados clínicos**

- Progressão por até quatro semanas.
- Déficit relativamente simétrico.
- Leve comprometimento sensorial.
- Envolvimento de nervo craniano (VII par em 50% dos casos).
- Recuperação inicia quatro semanas após cessar a progressão.
- Disfunção autonômica.
- Ausência de febre no início dos sintomas.

Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **Variantes Clínicas (2 ou mais tornam o diagnóstico improvável)**
 - Febre no início dos sintomas neuríticos.
 - Severa perda sensorial com dor.
 - Progressão além de quatro semanas.
 - Ausência de recuperação após cessar a progressão.
 - Disfunção esfinteriana.
 - Envolvimento do SNC.

Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **LCR**
 - ↑ Proteínas (após a 1a semana).
 - 10 ou menos leucócitos mononucleares/mm³.
- **Variantes do LCR**
 - Sem ↑ de proteínas (raro).
 - 10 a 50 leucócitos mononucleares/mm³ (comum em soropositivos para HIV).

Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **Achados Eletrodiagnósticos**
 - Bloqueio de condução (80% dos casos).
 - Velocidade de condução > 60% do normal.
 - Latências distais ↑ em até 3 vezes.
 - 20% dos casos apresentam condução normal.

Eletroneuromiografia



Diagnostic Criteria for GB Syndrome

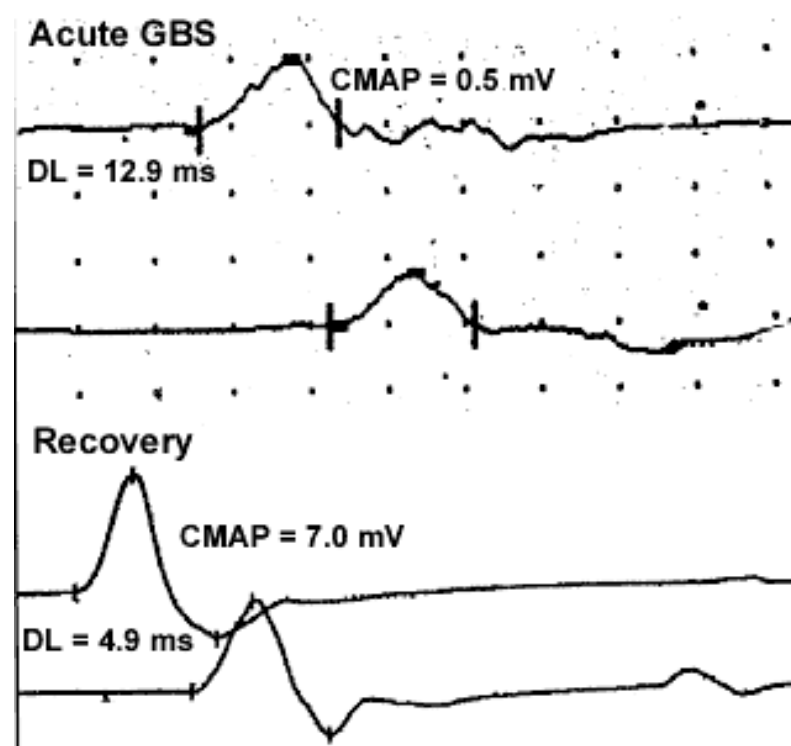
Required	
1. Progressive weakness of 2 or more limbs due to neuropathy ^o	
2. Areflexia	3. Disease course < 4 weeks
4. Exclusion of other causes [e.g., vasculitis, toxins, botulism, diphtheria, porphyria, localized spinal cord or cauda equina syndrome]	
Supportive	
1. Relatively symmetrical weakness	4. Absence of fever
2. Mild sensory involvement	5. Typical CSF profile (cytoalbumin dissociation)
3. Facial or other cranial nerve involvement	6. Electrophysiologic evidence of demyelination

^oExcluding M. Fisher and other variant syndromes

Modified from AK Asbury, DR Cornblath: *Ann Neurol* 1990; 27: S21, 1990.

Eletroneuromiografia

- Presença de lesão neuropática caracterizada por bloqueio de condução.



Guillain-Barré Syndrome

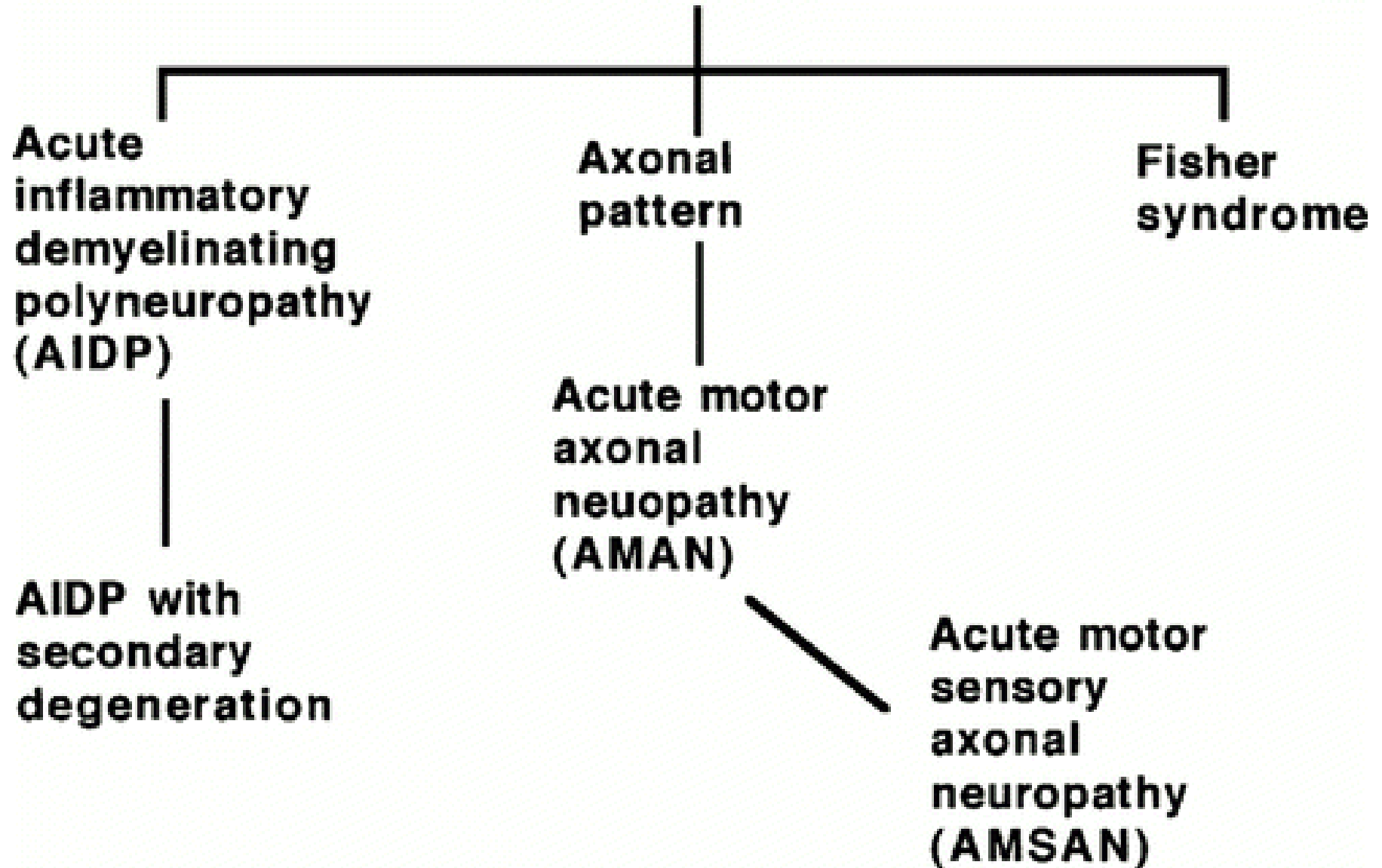


Table 2. Features of GBS

Type	Symptoms	Pathology
AIDP	Most common variant (85% of cases); primarily motor inflammatory demyelination ± secondary axonal damage; max of 4 wk of progression	Macrophages invade intact myelin sheaths and denude the axons
AMAN	Motor only with early and severe respiratory involvement; primary axonal degeneration; often affects children, young adults; up to 75% positive <i>Campylobacter jejuni</i> serology; often positive for anti-GM1, anti-GD1a antibodies	Macrophages invade the nodes of Ranvier where they insert between the axon and the surrounding Schwann-cell axolemma, leaving the myelin sheath intact
AMSAN	Motor and sensory involvement with severe course of respiratory and bulbar involvement; primary axonal degeneration with poorer prognosis	Similar to AMAN but also involving ventral and dorsal roots
Miller Fisher syndrome	Ophthalmoplegia, sensory ataxia, areflexia; 5% of all cases; 96% positive for anti-GQ1b antibodies	Abnormality in sensory conduction, although the underlying pathology is not clear
Acute pandysautonomic neuropathy	Most rare form; may be accompanied by encephalopathy	Widespread sympathetic and parasympathetic failure

AIDP: acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy; AMAN: acute motor axonal neuropathy; AMSAN: acute motor-sensory axonal neuropathy; GBS: Guillain-Barré syndrome; max: maximum.

Source: References 17-20.

Líquor



Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **Achados que deixam o diagnóstico em dúvida**
 - Acentuada e persistente assimetria da fraqueza.
 - Disfunção vesical ou intestinal persistente.
 - Disfunção vesical ou intestinal no início do quadro.
 - ↑ 50 leucócitos mononucleares/mm³ no LCR.
 - Presença de leucócitos polimorfonucleares no LCR.
 - Nível sensorial bem definido.

Critérios Diagnósticos

(Adaptado de Ausbury e Cornblath)

- **Achados que tornam incerto o diagnóstico**
 - História de uso de hexacarbonos (solventes voláteis).
 - Metabolismo anormal das porfirias.
 - Infecção diftérica recente.
 - Intoxicação por chumbo.
 - Síndrome sensorial puro, sem fraqueza.
 - Diagnóstico de poliomielite, botulismo, neuropatia tóxica (nitrofurantoína, dapsona, organofosforados).

Etiologia

- Enterite por *Campilobacter jejuni* como infecção preliminar, estando associado às formas axonais da doença e a um pior prognóstico (lenta recuperação e incapacidade severa).
- Outros desencadeantes da SGB → Citomegalovírus, vírus Epstein-Barr, HIV e vírus da hepatite.
- Patologias sistêmicas que podem causar SGB → LES, SIDA, Doença de Hodgkin, Sarcoidose ou outras formas de imunossupressão.

Sd. de Miller-Fisher

- 5% dos casos de SGB
- Variante benigna
- **Tríade: Oftalmoplegia + Arreflexia + Ataxia**
- Paralisia facial periférica bilateral ou unilateral
- Disartria
- Disfagia
- Alteração do reflexo pupilar
- Fraqueza de extremidades

Prognóstico

- 70 a 75% dos pacientes evoluem com recuperação completa.
- 25% apresentam déficits neurológicos discretos.
- 5% morrem por falência respiratória.
- Infecção prévia por *C. jejuni* piora o prognóstico.
- Degeneração axonal também implica em um pior prognóstico.

Tratamento

- Plasmaferese.
- Gamaglobulina endovenosa na dose de 400mg/kg/dia durante 5 dias.
- As duas terapias acima não são aditivas.
- Não se utiliza corticosteróides neste caso!