

SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EM PACIENTE TRANSPLANTADA DE MEDULA ÓSSEA: RELATO DE CASO

Monise Gleyce de Araújo Pontes¹
Amanda Haíssa Barros Henriques²
Maria Izabel Ludovico de Souza³

RESUMO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é identificada como uma polineuropatia aguda ou sub-aguda caracterizada por inflamação e desmielinização dos nervos periféricos, apresentada clinicamente por paralisia flácida, arreflexia profunda e dissociação albumino-citológica no líquido. Este trabalho objetiva descrever um relato de caso dessa entidade nosológica, com ênfase em sinais, sintomas e tratamento. Trata-se de um estudo do tipo relato de caso enfatizado na história clínica da doença, assim como sua evolução e intervenções terapêuticas fundamentadas na revisão bibliográfica atual. A pesquisa foi realizada com uma paciente adulta do sexo feminino com diagnóstico clínico de SBG acometida após um intervalo de 1 (um) ano ter sido submetida ao transplante autólogo de medula óssea encontrando-se sem esquema vacinal iniciado. Foi feita uma comparação entre o caso apresentado e as considerações baseadas na literatura, desta forma, foi possível identificar semelhanças no que diz respeito ao período de instalação dos sintomas, aos critérios diagnósticos compatíveis com a forma clássica da SGB referido na literatura, assim como no tratamento proposto que, mediante uso de imunoglobulina endovenosa, obteve-se resultados satisfatórios. As divergências apresentadas deram-se em relação ao histórico de quadro infeccioso que pode anteceder a instalação da fraqueza, uma vez que no caso estudado a paciente nega este fator, além de este não ser um caso epidemiológico característico em pacientes mais tendenciosos a serem acometidos pela síndrome. Concluindo, assim, a importância do conhecimento multidisciplinar precoce a cerca da SBG como fator primordial no tratamento desta, visto que o não reconhecimento de suas características interfere diretamente no diagnóstico, prognóstico e tratamento da mesma. Desta forma, esperamos que diante das inovações que surgem, novos estudos possam ser desenvolvidos buscando a contemplação desta patologia tão incomum.

Palavras-chave: Polineuropatias. Síndrome de Guillain-Barré. Doenças desmielinizantes.

¹ Enfermeira pela Universidade Federal de Campina Grande (UFCG) - Campus Cuité-PB. End.: Rua José Hinaldo Bezerra, 210, Bairro Maria Faustino, Nova Floresta-PB. Tel.: (83) 9630-1771. E-mail: monise_gleyce@hotmail.com.

² Enfermeira pela Universidade Federal de Campina Grande (UFCG) - Campus Cuité-PB. Especialista em Saúde da Família pela FIP. Mestranda em Enfermagem pela UPE/UEPB. Tecnóloga em Formação em Segurança do Trabalho pelo IFPB.

³ Discente de Fisioterapia pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte, na Faculdade de Ciências da Saúde do Trairi.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) trata-se de uma doença de caráter autoimune que acomete, primordialmente, a mielina da porção proximal dos nervos periféricos de forma aguda/subaguda, com pico entre 20-40 anos de idade¹ e incidência anual de 1,5 por 100.000 habitantes.²

A síndrome é precedida na quase totalidade dos seus casos por uma doença infecciosa provocada por *Campylobacter jejuni*, citomegalovírus (CMV) e vírus *Epstein Barr*.² Outros fatores de menor predominância são cirurgia, imunização e gravidez.³

A SGB apresenta alguns subtipos histopatológicos, dos quais o mais comum é um distúrbio desmielinizante multifocal dos nervos periféricos em associação significativa com os macrófagos.³ As evidências oriundas de exames histológico de biopsias e necropsias de nervos periféricos sugerem que existem mecanismos humorais e mediados por células envolvidos na patogênese da SGB.¹

Devido ser uma patologia neuromuscular de caráter desmielinizante, a SGB apresenta os sinais e sintomas: parestesia nas extremidades distais dos membros inferiores, seguindo de membros superiores; Dor neuropática lombar ou nas pernas; Fraqueza muscular progressiva é o sinal mais visível ao paciente, e esta ocorre de forma distal proximal, podendo variar de fraqueza leve à tetraplegia completa, onde o paciente pode necessitar de ventilação mecânica; Oftalmoparesia e ptose; Redução de sudorese; Hipotensão ortostática; Gastroparesia; Constipação intestinal; Vômito; Diarreia; Disfunção erétil; Bexiga flácida.²

Nesse contexto, o objetivo de trabalho é desenvolver um relato de

caso abordando tal entidade nosológica, buscando dar ênfase aos sinais, sintomas e tratamento desta.

METODOLOGIA

Trata-se de um relato de caso desenvolvido com paciente com diagnóstico de Síndrome de Guillain-Barré, abordando, especialmente, a história clínica da doença, assim como sua evolução e intervenções terapêuticas.

Este tipo de estudo tem origem na pesquisa médica e psicológica, com a análise de modo delineado de um caso individual que esclarece a dinâmica e a patologia de uma doença dada.⁴ Com este método, pode-se a partir da exploração intensa de um caso específico adquirir conhecimento acerca do fato estudado.⁵ Todo caso pode ser decomposto em suas partes constituintes. Por exemplo, são elementos de um caso clínico: os sintomas, a evolução, os resultados e as consequências.⁵

A revisão bibliográfica é sempre útil, pois provê fundamentação teórica e também para reforçar a argumentação de quem está descrevendo o caso.⁴

Os critérios de inclusão constituem-se de ser um portador da doença, do sexo feminino, de 54 anos de idade, acometido em fevereiro de 2013, apresentando paralisia flácida aguda progressiva e ascendente predominantemente em membros inferiores.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 54 anos de idade, natural de Nova Floresta-PB, escolaridade de segundo grau completo, casada, possui 3 filhos, comerciante, incapacitada há 1 ano, transplantada de medula óssea autóloga há 1 ano devido ao

acometimento por mieloma múltiplo, diagnosticado há 3 anos, em tratamento ativo da patologia, mora em casa própria na zona urbana de seu município. Apresentou diagnóstico de tetraparesia predominante em membros inferiores (MMII), relacionado à Síndrome de Guillain-Barré, cuja queixa principal é a incapacidade de marcha por não se manter em bipedestação e lombalgia intensa. Encontrava-se acamada e dependia da ajuda de cuidadores para realizar suas necessidades diariamente, não referindo quadro viral ou infeccioso em dias antecedentes ao início da doença.

Embora a SGB tenha causa indefinida vários estudos indagam que a mesma pode ser originada após o desenvolvimento de um processo infeccioso viral ou bacteriano, a literatura consultada também explana ser o transplante de órgãos, assim como o de medula óssea, um possível potencial de risco para o desencadeamento da SGB, no entanto, não há registros de casos semelhantes ou esclarecimento quanto ao tempo ao qual o transplantado pode ser acometido pela síndrome.⁶

Além disso, é importante ressaltar que o esquema de vacinas da paciente ainda não havia sido iniciado mediante orientação médica, que se presume ser realizado após cerca de 1 ano após o transplante de medula óssea (TMO). Logo, a paciente encontrava-se sem imunização vacinal, o que descarta a possibilidade desta ter vindo a ser a causa da patologia estudada, por outro lado a mesma encontrava-se em potencial de risco para o desenvolvimento de infecções oportunistas.

No TMO os pacientes são imunossuprimidos de forma severa, não somente por causa da doença de base, mas também devido ao regime preparatório ablativo, a reconstituição

imunológica completa só ocorre alguns meses pós-transplante.⁷

Durante todo este período há intensa vulnerabilidade a infecções bacterianas fúngicas e a reativações de agentes virais como o Herpes simples, Varicela-zoster e Citomegalovírus (CMV).⁷

Um estudo demonstrou que tanto os transplantes de medula óssea como os de órgãos sólidos infectados pelo CMV, podem estar associados à síndrome, pois, todos os casos relatados de SGB em transplantados apresentaram evidências de infecção pelo vírus.⁸ A paciente é transplantada de medula óssea do tipo autólogo, ou seja, a medula é obtida do próprio paciente e mantida em condições de viabilidade por criopreservação, dessa forma, não houve evidências clínicas ou laboratoriais que comprovassem a infecção medular neste sentido.

O mesmo estudo relata que certas drogas como penicilina, estreptoquinase, captopril e heroína também têm sido descritas como fatores desencadeantes da SGB, porém o mecanismo de ação das drogas no desenvolvimento da síndrome ainda não foi esclarecido.⁸ No caso referido, a paciente faz uso de diferentes medicações no tratamento pós-transplante e específicos no tratamento do mieloma múltiplo, tanto em sua casa, como a administração medicamentosa de uso exclusivo hospitalar, realizados mediante procedimentos invasivos.

A toxicidade da terapêutica medicamentosa utilizada no tratamento pode contribuir para o aparecimento de complicações neurológicas do sistema nervoso periférico, incluindo a polineuropatia inflamatória desmielinizante, porém, na pesquisa relacionada, a SGB não foi citada como sendo uma das principais polineuropatias observadas em pacientes transplantados de medula

óssea.⁹ Inclusive, na fase inicial da SGB, chegou-se a pensar que o sintoma clínico da dormência que a paciente apresentava poderia estar atribuída à talidomida, sendo a mesma suspensa imediatamente, pois, é reconhecido o efeito colateral desta medicação com a polineuropatia periférica, a qual a paciente refere ter exposto desde o início da terapêutica com a mesma, ou seja, os sintomas que a paciente apresentava na fase inicial da SGB era semelhante aqueles que ela sentia com uso da referida medicação, empregada em seu tratamento pós-transplante.

A neurotoxicidade pode ocorrer como resultado direto de dano no sistema nervoso pela toxicidade das drogas. Os relatos de neuropatias periféricas associam-se frequentemente à exposição de toxinas como as drogas quimioterápicas, contudo, a incidência de drogas induzindo a neuropatias periféricas é de difícil estabelecimento, visto que as associações são diversas, formas leves podem ser negligenciadas e alterações subclínicas não diagnosticadas.¹⁰

Com isso, os avanços nesse entendimento são limitados pelo potencial de reversibilidade da maioria dessas desordens, que diminui as oportunidades para o estudo fisiológico e histológico.⁷

A investigação detalhada de cada paciente, sintomático e/ou assintomático, quando em uso de drogas sabidamente ou possivelmente neurotóxicas, poderia permitir a precisa incidência de neuropatia periférica, bem como elucidar suas características.¹⁰

Desta forma, a história clínica progressiva da SGB começou no dia 01/02/2013, vindo a paciente apresentar quadro de paresia e parestesia ascendente em MMII, percebido primeiramente pela

dificuldade de levantar-se pela manhã, assim como a dificuldade para deambular no decorrer do dia. No dia 04/02/2013 foi reavaliada pelo médico responsável pelo transplante autólogo da medula, o qual não confirmou nenhuma relação da patologia atual com a patologia anterior.

No dia 06/02/2013, foi encaminhada ao médico ortopedista que também descartou lesões na coluna vertebral, sendo esta encaminhada para casa; no dia 08/02/2013, foi reavaliada pelo seu médico hematologista que encaminhou a mesma para exames de ressonância magnética, os quais não apresentaram resultados alterados.

No dia 11/02/2013, foi encaminhada do Hospital Municipal de Nova Floresta ao Hospital Regional de Trauma de Campina Grande, onde permaneceu internada na ala clínica médica por 2 dias sem diagnóstico preciso; no dia 13/02/2013, foi diagnosticada a Síndrome de Guillain-Barré, sendo a mesma transferida para a Unidade de Terapia Intensiva até o dia 16/02/2013. Novamente, foi transferida para o setor da clínica neurológica, evoluindo com quadro de paralisia total, parestesia perioral, paralisia facial periférica bilateral, disfagia, lombalgia intensa, hipertensão arterial e constipação intestinal; houve diminuição da capacidade vital, porém a ventilação mecânica não foi necessária.

No terceiro dia de internação realizou-se o exame do líquido cefalorraquidiano que apresentou aumento significativo da contagem protéica, resultando em 63 mg/dL, onde os valores referenciais são de até 40 mg/dL. Durante a internação, a paciente foi submetida a 5g de imunoglobulina humana endovenosa 5 vezes ao dia, administrada por 5 dias consecutivos.

Após a alta hospitalar no dia 19/02/2013, a paciente foi encaminhada ao serviço de fisioterapia do município de Nova Floresta-PB, onde iniciou o atendimento de fisioterapia domiciliar em 22/02/2013. Evoluiu bem, quadro neurológico normal, consciente e orientada em tempo e espaço, linguagem preservada, escrita dificultada devido à paralisia muscular. Quanto ao seu quadro de desenvolvimento cinético funcional, apresentava paresia predominante em MMII, além de sensibilidade diminuída e referindo algia ao toque, equilíbrio estático alterado, dependente para realizar atividades funcionais, apresentando diminuição da força muscular ao exame cinético-funcional fisioterápico, eupneica, afebril e hipertensão arterial.

O atendimento fisioterápico se desenvolveu até o dia 10/05/2013, totalizando 34 sessões ao todo, divididos primeiramente em 3 sessões semanais, passando para sessões em dias alternados e, finalmente, suspensão do tratamento.

Passados 30 dias do tratamento, a paciente já conseguia comer sem dificuldades, sentar sem auxílio do cuidador, realizar flexão e extensão de quadril e joelho. 60 dias após o início da doença, realizou deambulação sem apoio. Após 90 dias de seguimento, a paciente já retornou às suas atividades de vida diária sem apresentar sequelas.

RESULTADO E DISCUSSÃO

A Síndrome de Guillain-Barré é considerada como uma polineuropatia inflamatória aguda, podendo ter uma instalação aguda de rápido desenvolvimento de fraqueza com progressão ascendente e, em alguns casos, com perda da sensibilidade.¹¹

Os sinais e sintomas atingem um platô desenvolvido entre duas a

quatro semanas com remissão descendente, potencialmente espontânea, em até oito semanas.³

No caso estudado, a evolução se manteve em um período de platô de aproximadamente 2 semanas, regredindo progressivamente, e em 90 dias já apresentou recuperação completa.

O diagnóstico da doença deve ser estabelecido precocemente a fim de se evitar as complicações no quadro, sendo, geralmente, notificado com base nas manifestações clínicas, somadas a realização de exame neurofisiológico e pela análise do líquido cefalorraquidiano.¹¹

No caso apresentado, a paciente não teve complicações clínicas, embora o diagnóstico tenha sido bastante difícil, pois nenhum especialista ao qual a paciente foi submetida conseguiu chegar a uma definição quanto à patologia, chegando este a ser descoberto após 2 semanas de evolução da doença. Vale salientar que este foi descoberto por um familiar da área da saúde que, acompanhando a paciente, fez o estudo do caso e levou-o para ser discutido com os médicos responsáveis, o que mais tarde foi confirmado mediante os exames laboratoriais. Com isso, podemos dizer o quanto é imprescindível que a equipe multiprofissional se interesse pelos casos mais raros que chegam aos serviços prestadores de saúde, pois a demora neste diagnóstico pode comprometer a evolução do paciente e, conseqüentemente, para um mau prognóstico.

Geralmente, uma infecção viral respiratória ou intestinal antecede a instalação da fraqueza. Alguns achados relacionam vacinação contra a influenza com a SGB. No referido caso, a paciente relatou não ter sido acometida por qualquer infecção, o

que, frequentemente, também pode ocorrer em casos de SGB.⁶

A fraqueza começa nos MMII, de forma ascendente até os músculos bulbares, depressão do reflexo tendinoso profundo, parestesias, alterações do sensório, lombalgia, dificuldade ou incapacidade de deambulação, associado frequentemente à fraqueza facial, com oftalmoplegia uni ou bilateral.³

No caso relatado, a paciente se enquadrava nos critérios diagnósticos compatíveis com a forma clássica da SGB, pois apresentou fraqueza muscular periférica ascendente, progressiva e simétrica e lombalgia com poucos sintomas sensoriais.

A SGB é vista, frequentemente, em todas as faixas etárias, porém, alguns estudos epidemiológicos mostram uma pequena tendência na fase da adolescência e em adultos jovens, principalmente, do sexo masculino.⁶

Alguns estudos relacionam a terapia com a imunoglobulina endovenosa bem satisfatória para a melhor evolução do paciente, estando associada ao menor tempo de uso da ventilação mecânica, menor estadia na UTI, assim como menor tempo de internação em âmbito hospitalar.⁶

Com a aplicação do tratamento específico para a SGB, que introduziu a administração da imunoglobulina humana EV e outros medicamentos de rotina, foi observada uma melhora significativa do quadro clínico que, associado à fisioterapia motora, garantiu uma ótima recuperação funcional da paciente.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O tratamento da Síndrome de Guillain-Barré é complexo, exigindo a interação de toda uma equipe multi e

interdisciplinar, que, dependendo das condições clínicas, podem incluir assistência médica e de enfermagem constante, além de ortesistas, fisioterapeutas, nutricionistas, psicólogos, etc.

Inicialmente, os sintomas consistem em parestesias, que evoluem para fraqueza muscular, compondo assim a manifestação clínica mais característica da Síndrome.

A evolução do paciente é variável, porém, a hospitalização imediata de todos os pacientes é imprescindível para prevenir complicações devido ao seu potencial de deterioração rápida que pode levar até uma falência respiratória ou mesmo ao óbito.

Estudos comprovam que as aplicações terapêuticas mais efetivamente utilizadas no tratamento de pacientes com SGB incluem a plasmaferese e a infusão endovenosa de imunoglobulinas em altas doses, demonstrando que as duas modalidades são eficazes, porém, a imunoglobulinoterapia é a que apresenta melhor tolerância, maior facilidade de administração e menor índice de reações adversas.

A introdução precoce e a manutenção do tratamento são de grande valia em casos de SGB, uma vez que interferem na melhora clínica das condições do paciente e aquisição de funcionalidade.

Assim, concluímos que o conhecimento multidisciplinar deve ser primordial no tratamento, visto que, sem o conhecimento do diagnóstico, prognóstico e tratamento desta, pode levar à morbidade, mortalidade ou recuperação incompleta da patologia, confirmando, assim, a necessidade de um atendimento multidisciplinar.

GUILLAIN-BARRÉ SYNDROME IN BONE MARROW TRANSPLANT PATIENT: A CASE REPORT

ABSTRACT

The Guillain-Barré syndrome (GBS) is identified as an acute polyneuropathy or sub-acute characterized by inflammation and demyelination of peripheral nerves, presented clinically by flaccid paralysis, areflexia and deep cleavage albumino-CSF cytology. This paper aims to describe a case report of this disease entity, with emphasis on signs, symptoms and treatment. This is a study of the type case report emphasized the clinical history of the disease, as well as its evolution and therapeutic interventions based on current literature review. The survey was conducted with a female adult patient diagnosed with SBG affected after an interval of 1 (one) year have been submitted to autologous bone marrow finding themselves without immunization schedule started. Of the pathology was made between the case and the considerations presented based on the literature, this way it was possible to identify similarities with respect to the period from onset of symptoms, diagnostic criteria compatible with the classical form of GBS that the literature as well as in the treatment proposed that by use of intravenous immunoglobulin yielded satisfactory results. Divergences have presented themselves in relation to the history of the infection that may precede the installation of weakness, as in the case studied the patient denies this factor, and this is not a case epidemiological characteristic in patients more biased to be affected by the syndrome. Thus concluding the importance of multidisciplinary knowledge about the early SBG as a key factor in this treatment, since the non-recognition of its features directly interferes in the diagnosis, prognosis and treatment of the same. Thus, we expect innovations that arise before, new studies can be developed seeking the contemplation of this pathology so unusual.

Key-words: Polyneuropathy. Guillain-Barré syndrome. Demyelinating diseases.

REFERÊNCIAS

1. Picon PD, Gadelha MIP, Beltrame A. Síndrome de Guillain Barré: Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas. Portaria SAS/MS nº 497, de 23 de dezembro de 2009.
2. Orsini M. Reabilitação nas doenças neuromusculares: abordagem interdisciplinar. Rio de Janeiro- Guanabara Koogan; 2012.
3. Tavares AC, Alves CBC, Silva MA, Lima MBC, Alvarenga RP. Síndrome de Guillain Barré: revisão de literatura. Cadernos Brasileiros de Medicina; 2000.
4. Becker HS. Métodos de pesquisa em ciências sociais. 2. ed. São Paulo: Hucitec; 1994.
5. Goldenberg M. A arte de pesquisar. Rio de Janeiro: Record; 1997.
6. Dourado ME, Freitas ML, Santos FM. Síndrome de Guillain-Barré com flutuações relacionadas ao tratamento com imunoglobulina humana endovenosa curso trifásico. Relato de caso. Arq. Neuropsiquiatr; 1998.

7. Zetola VHF, Scola RH, Pasquini R, Werneck LC. Investigação de neuropatia periférica durante o período recente do transplante de medula óssea. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* [online]. Vol.56, n.2, 1998.
8. Tavares AC, Alves CBL, Silva MA, Lima MBC, Alvarenga RP. Síndrome de Guillain-Barré: Revisão de Literatura. *Cadernos Brasileiros de Medicina*, v.13, n.1, 2, 3 e 4, 2000.
9. Graus F, Saiz A, Sierra J, Arbaiza F, Rovira M, Carreras E, Tolosa E, Rozman C. Neurologic complications of autologous and allogeneic bone marrow transplantation in patients with leukemia. *Neurology*. 1996.
10. Argov Z, Mastaglia FL. Drug induced peripheral neuropathies. *Br Med J* 1979.
11. Ortega JFF, Román JPR, Castain MJN, Martín EM, Utrera MB. Síndrome de Guillain-Barré en Unidad de Cuidados Intensivos. *Rev Neurol*; 2001.

Recebido em: 08.07.13

Aceito em: 13.11.13