



Síndrome de Guillain-Barré em idade pediátrica. Protocolo de actuação

Maria João Sampaio¹, Sónia Figueiroa², Teresa Temudo², Susana Gomes³, Patricia Janeiro⁴, Rita Lopes da Silva⁵

- 1- Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Tâmega e Sousa, Unidade Hospital Padre Américo
- 2- Serviço de Neuropediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar do Porto
- 3- Serviço de Pediatria, Hospital do Espírito Santo de Évora
- 4- Serviço de Pediatria, Hospital Fernando Fonseca
- 5- Serviço de Neuropediatria, Hospital D. Estefânia, Centro Hospitalar Lisboa Central

Resumo

O protocolo de actuação na Síndrome de Guillain-Barré em idade pediátrica foi elaborado com o intuito de rever as mais recentes recomendações internacionais e de traçar linhas orientadoras de actuação. É constituído por duas partes: a primeira é a introdução teórica, resultante da revisão bibliográfica, e a segunda o Protocolo de actuação. Tratando-se de uma patologia para a qual ainda não existe um consenso, sobretudo no que respeita ao tratamento, optou-se por incluir as várias opções de tratamento recomendadas, permitindo a cada Unidade aplicar aquela com a qual possui mais experiência.

Palavras-chave: Guillain-Barré, idade pediátrica, imunoglobulina, plasmaferese

Acta Pediatr Port 2011;42(1):33-42

Guillain-Barré Syndrome in pediatric age- management guidelines

Abstract

To review the most recent international recommendations and establish management guidelines. It consists in a first part, a bibliographic review, and a second part, the management guidelines. Since there isn't a full consensus about the best treatment choice, all recommended treatment options were included to allow each Unit to be able to choose the one they are more experienced with.

Key-words: Guillain-Barré, pediatric age, immunoglobulin, plasmapheresis

Acta Pediatr Port 2011;42(1):33-42

ABREVIATURAS

APT	- alimentação parentérica
CMV	- Citomegalovirus
CPK	- Creatinafosfoquinase
CF	- Classe funcional
EBV	- Vírus Epstein Barr
EMG	- Electromiografia
EUA	- Estados Unidos da América
F	- feminino
HIV	- Vírus Imunodeficiência Humana
LCR	- Líquido cefalo-raquidiano
M	- masculino
MS	- membros superiores
MI	- membros inferiores
PCR	- Proteína C reactiva
PFR	- Provas funcionais respiratórias
PO	- <i>per os</i>
RMN	- Ressonância magnética nuclear
RN	- Recém-nascido
SDRA	- Síndrome de dificuldade respiratória aguda
SNG	- sonda nasogástrica
SOG	- sonda orogástrica
SGB	- Síndrome de Guillain-Barré
TA	- tensão arterial
TVP	- trombose venosa profunda
TPC	- tempo de preenchimento capilar
UCI	- Unidade de Cuidados Intensivos
VM	- Ventilação mecânica
VS	- Velocidade de sedimentação

Recebido: 26.04.2011

Aprovado pela Sociedade Portuguesa de Neuropediatria em Junho de 2010

Correspondência:

Rita Lopes da Silva
Serviço de Neuropediatria
Hospital Dona Estefânia
Rua Jacinta Marto
1169-045 Lisboa
ritalopesilva@gmail.com

Introdução teórica

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é a causa mais comum de paralisia flácida aguda nas crianças, nos países com programas de vacinação implementados^{1,2}. Trata-se de uma polineuropatia periférica de início agudo, caracterizada por disfunção motora, sensitiva e autonómica. Classicamente, é descrita como uma tríade composta por: fraqueza muscular progressiva, arreflexia e aumento das proteínas no líquido cefalo-raquidiano (LCR), sem pleocitose (dissociação albumino-citológica).

Epidemiologia

A incidência varia conforme a localização geográfica e a idade:

- EUA e Europa: 1,1/100 000 a 1,8/100 000/ano³
- Mundial : 0,4-4/100 000/ano⁴
- Incidência Anual <16 anos: 0,4-1,4/100 000³

Predomina em indivíduos com mais de 50 anos de idade e é raro em crianças abaixo dos 2 anos, havendo, no entanto, casos descritos em recém nascidos (RN) e lactentes. Há um predomínio no sexo masculino: M/F 1,5/1⁵⁻⁷.

Etiologia e fisiopatologia

Apesar de ainda não totalmente conhecida, pensa-se que a base fisiopatológica da doença seja auto imune, dado que dois terços dos casos são precedidos de uma infecção nas seis semanas prévias ao início dos sintomas, habitualmente respiratória ou gastrointestinal⁴. O agente raramente é identificado, mas os mais frequentemente descritos são: *Campylobacter jejuni* (o mais frequente), vírus Epstein-Barr (EBV), citomegalovírus (CMV), *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, vírus Varicela-Zoster, enterovirus, vírus das hepatites A e B, *herpes simplex*^{1,6,8}. Não há, actualmente, evidência científica que suporte a relação entre vacinação e SGB³.

O mecanismo fisiopatológico ainda não é bem conhecido e parece ser diferente para cada forma de apresentação. Há uma desregulação da resposta imune humoral e celular por um mecanismo de mimetismo molecular, em consequência da infecção recente⁵. Na forma clássica (polirradiculoneuropatia inflamatória desmielinizante aguda) há activação macrofágica com invasão e destruição da bainha de mielina e células de Schwann, com desmielinização axonal dos nervos periféricos, raízes espinais e, por vezes, pares cranianos. Nas formas axonais e Síndrome de Miller-Fisher têm sido identificados anticorpos antigangliosídeos, que provocam uma disfunção dos canais de Na⁺ ao nível do axónio, não havendo desmielinização.

Como consequência ocorre uma diminuição/abolição da velocidade de condução nervosa, pelo que os estudos neurofisiológicos (electromiografia com estudo de condução nervosa) são essenciais para confirmar o diagnóstico e distinguir o subtipo.

O processo inflamatório altera a permeabilidade da barreira hemato encefálica, ocorrendo exsudação proteica e, assim, dissociação albumino citológica.

Formas de apresentação (Quadro I)

Quadro I – Formas de apresentação da Síndrome de Guillain-Barré

FORMAS DE APRESENTAÇÃO		
POLIRRADICULONEUROPATIA INFLAMATÓRIA DESMIELINIZANTE AGUDA		
FORMAS AXONAIS		
Neuropatia axonal motora aguda	Neuropatia axonal sensitivo-motora aguda	
SÍNDROME DE MILLER-FISHER		
VARIANTES RARAS		
Polinevrite craniana	Pandisautonomia aguda	Cervicobraquial

1. Polirradiculoneuropatia inflamatória desmielinizante aguda

É a “forma clássica”, correspondendo a cerca de 90% dos casos na Europa e América do Norte⁵. Não são conhecidos anticorpos envolvidos na patogénese desta forma de apresentação.

Clinicamente caracteriza-se por:

- Fraqueza muscular progressiva, generalizada, ascendente na maioria dos casos, geralmente simétrica, podendo surgir simultaneamente nos membros superiores (MS) e membros inferiores (MI) ou mesmo iniciar pelos MS; pode haver fraqueza dos músculos faciais, disartria, disfagia e oftalmoplegia, fraqueza dos músculos respiratórios, eventualmente com necessidade de ventilação mecânica (VM).
- Sintomas sensitivos: parestesias (começam nas mãos e pés), dor (dorso, ombros, região glútea, coxa), perda de propriocepção.
- Disautonomia em cerca de 15% dos casos: taqui/bradicardia, arritmias, flutuações da tensão arterial (TA), hipotensão postural, íleus paralítico, retenção urinária, hipersalivação, anidrose, *flushing* facial (alteração do tonus vasomotor).

2. Formas axonais

Predominam na Ásia e América Central e do Sul, correspondendo a cerca de 30 a 47% dos casos⁶; na Europa e América do Norte correspondem apenas a cinco a 10% dos casos⁵. Mais frequentemente do que na forma clássica são precedidas por infecção por *Campylobacter jejuni*. Ocorre lesão axonal mediada por anticorpos antigangliosídeos, têm um curso habitualmente mais rápido e grave do que a forma clássica, com envolvimento respiratório e necessidade de VM e envolvimento dos músculos faciais. O Sistema Nervoso Autónomo é pouco afectado.

- Neuropatia axonal motora aguda:** atingimento puramente motor, fraqueza rapidamente progressiva, insuficiência respiratória, um terço podem ter hiperreflexia (mecanismo desconhecido). Estão associadas aos anticorpos antigangliosídeo anti-GM1, GM1b, GD1a, GalNac-GD1a
- Neuropatia axonal sensitivo-motora aguda:** afecta nervos motores e sensitivos, frequentemente acompanhada de atrofia muscular; pior prognóstico de recuperação funcional. associada aos anticorpos anti-GM1, GM1b, GD1a.

3. Síndrome de Miller-Fisher

Caracterizada pela tríade clássica: oftalmoplegia, ataxia, arreflexia, podendo, no entanto, haver sobreposição com outras formas (fraqueza dos membros, paralisia facial, paralisia bulbar, etc). Frequentemente associada a infecção precedente por *Campylobacter jejuni*. Descrita positividade para os anticorpos antiGQ1b em mais de 90% dos casos. Nalguns casos há atingimento concomitante do tronco cerebral. Habitualmente tem bom prognóstico^{5,6,9}.

4. Variantes raras

- Polinevrite craniana: parésia de vários nervos cranianos (paralisia facial, disфонia, disfagia), proteínas LCR aumentadas; bom prognóstico^{1,9}.
- Pandisautonomia aguda: variante mais rara, com atingimento SN simpático e parassimpático, arritmias (principal causa de mortalidade), recuperação gradual e frequentemente incompleta
- Variante cervicobraquial¹⁰ (Quadro II).

Na criança há, com maior frequência do que no adulto, formas atípicas de apresentação², com predomínio de queixas sensitivas, implicando diagnóstico diferencial com miosite vírica ou quadros conversivos. Estão também descritas formas “pseudomeningoencefalíticas”, que cursam com sonolência e prostração (diagnóstico diferencial com encefalite, meningite, encefalomielite aguda disseminada), e formas “pseudotumorais”, caracterizadas por ataxia, cefaleias e vômitos (diagnóstico diferencial com tumor cerebral).

Quadro III – Critérios de diagnóstico da SGB

CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO CLÍNICOS	
Necessários	Apoiam o diagnóstico
<ul style="list-style-type: none"> • Diminuição da força muscular progressiva em mais do que um membro (grau de parésia muito variável, desde ligeira diminuição da força nos membros inferiores até paralisia total dos tronco e membros, paralisia facial e bulbar, e oftalmoplegia externa) • Arreflexia ou hiporreflexia (aceitável apenas diminuição dos reflexos rotuliano e bicipital se as outras características são consistentes com o diagnóstico) 	<p>Por ordem de importância:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Progressão: a diminuição da força não progride além das 4 semanas: 50% atingem o plateau em 2 semanas, 80% em 3 semanas, > 90% em 4 semanas 2. Simetria relativa 3. Sintomas/sinais sensitivos ligeiros 4. Envolvimento nervos cranianos: paralisia facial em 50% dos casos, frequentemente bilateral; envolvimento de outros nervos cranianos 5. Recuperação: sem terapêutica específica, inicia-se 2-4 semanas após a paragem da progressão; ocasionalmente demora meses; recuperação funcional na maioria dos casos 6. Disfunção autonómica 7. Ausência de febre no início dos sintomas neurológicos
EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO	
LCR	ELECTRO-FISIOLOGIA
<ol style="list-style-type: none"> 1. Aumento das proteínas (>45mg/dl) nas primeiras 3 semanas (mais provável após a 1ª semana) 2. ≤ 10 células mononucleares/mm³ 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Estudos de condução nervosa: diminuição da velocidade ou bloqueio da condução 2. Latências distais podem estar aumentadas (podem não estar alteradas nas 1as semanas de doença)
MENOS TÍPICOS	<p>Sem ordem de importância</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Febre no início dos sintomas 2. Diminuição muito significativa da sensibilidade, com dor 3. Progressão dos défices durante > 4 semanas 4. Ausência de recuperação ou défices major residuais permanentes

Quadro II – Critérios de diagnóstico da variante cervicobraquial da Síndrome Guillain-Barré¹⁰

VARIANTE CERVICOBRAQUIAL- CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO
<p>Características clínicas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Diminuição progressiva da força muscular cervical, cintura escapular, membros superiores proximalmente e orofaringe, entre 1-3 semanas • Arreflexia ou hiporreflexia, pelo menos nos membros superiores • Membros inferiores com força muscular grau 4 ou 5 da <i>Medical Research Council Scale</i>
<p>Dados que suportam o diagnóstico</p> <ul style="list-style-type: none"> • História de sintomas infecciosos nas 4 semanas prévias ao início dos sintomas neurológicos • LCR: dissociação albuminocitológica • Condução nervosa motora alterada ou lentificação das latências
<p>Apêndice</p> <ul style="list-style-type: none"> • Reflexo cutaneoplantar em extensão não exclui o diagnóstico se a restante clínica é típica • Doentes que apresentam simultaneamente ataxia e oftalmoparésia: sobreposição de variante cervicobraquial e Síndrome Miller-Fisher

Critérios de diagnóstico

(Asbury and Cornblath, 1990¹¹: Quadro III)

Quadro III – Critérios de diagnóstico da SGB

MENOS TÍPICOS	<ol style="list-style-type: none"> 5. Disfunção esfinteriana: os esfínteres habitualmente são poupados, apesar de poder ocorrer disfunção vesical transitória 6. Envolvimento do SNC (descartar outro diagnóstico) 7. LCR: 11 a 50 células/mm³; sem aumento proteínas 1 a 10 semanas após o início dos sintomas
CARACTERÍSTICAS QUE TORNAM O DIAGNÓSTICO DUVIDOSO	<ol style="list-style-type: none"> 1. Assimetria significativa persistente 2. Disfunção vesical ou intestinal persistentes 3. Disfunção vesical ou intestinal desde o início dos sintomas 4. Nível sensitivo evidente 5. Pleocitose > 50 células mononucleares/mm³ 6. Presença de polimorfonucleares no LCR
CARACTERÍSTICAS QUE EXCLUEM O DIAGNÓSTICO	<ol style="list-style-type: none"> 1. História de intoxicação por hexacarbonetos (inalação de solventes voláteis, cetonas, cola, verniz) 2. Porfíria aguda intermitente 3. Difteria recente 4. Neuropatia por chumbo 5. Síndrome puramente sensitivo 6. Diagnóstico definitivo de outra doença como poliomielite, botulismo, paralisia histérica ou neuropatia tóxica (ex: nitrofurantoina, dapsona, organofosforados)

Diagnóstico diferencial

(Quadro IV)

Quadro IV – Diagnóstico diferencial da Síndrome de Guillain-Barré⁹

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
Lesões medulares
Mielite transversa, abscesso epidural, tumores, poliomielite, malformações vasculares, enfarte medular, traumatismo medular, embolismo fibrocartilágneo
Neuropatias periféricas
Tóxicas: metais pesados, vincristina, organofosforados, hexacarbonetos
Infecções: HIV, Difteria, Doença de Lyme
Erros inatos do metabolismo: Doença de Leigh, Doença de Tangier, Porfíria
Polineuropatia/miopia do doente crítico
Doenças da junção neuromuscular
Miastenia gravis, Botulismo
Doenças musculares
Dermatomiosite, Miosite viral, Miopatias da hipercalcemia, Paralisias periódicas, Polineuropatia/miopia do doente crítico

Meios complementares de diagnóstico**Exames complementares de 1ª linha****a) Para o estabelecimento do diagnóstico**

- **LCR:**
 - Células: <10 células/mm³;
 - Proteínas: aumento após a 1ª semana (> 45mg/dl);
 - Glicose normal;

- Pode ser normal durante a 1ª semana; nesse caso, deve-se repetir a PL posteriormente

- **Estudos eletrofisiológicos: electromiografia com estudo de condução nervosa-** Sempre que possível, deve ser efectuada. Permite avaliar as respostas sensitivas e motoras (diminuição da amplitude, aumento das latências distais, diminuição da velocidade e bloqueios da condução, sinais de desnervação, ondas F ausentes ou prolongadas, ausência do reflexo H). Pode não haver alteração da velocidade de condução sensitiva.

Muito importantes para a confirmação do diagnóstico. Úteis se características atípicas e na categorização do subtipo de SGB (embora nem sempre isto seja possível). Podem ser normais na primeira semana; repetir uma ou duas semanas depois se os estudos iniciais não permitiram fazer o diagnóstico ou classificar o subtipo

- b) Investigação etiológica:** Serologias (*Mycoplasma pneumoniae*, EBV, CMV, *Herpes simplex*, *Coxsackiae*, *Borrelia burgdorferi*), Coprocultura (com pesquisa de *Campylobacter jejuni*), Hemocultura, pesquisa de vírus no LCR (EBV, CMV, *Herpes simplex*, *Coxsackiae*)

Exames complementares de 2ª linha, a ponderar caso a caso, se persistência de dúvidas no diagnóstico ou complicações

- RMN medular urgente se presença de nível sensitivo, alterações esfinterianas muito significativas, início súbito ou doença rapidamente progressiva
- RMN cerebral para exclusão de doenças inflamatórias do SNC (nos casos com manifestações “encefálicas”)

- Anticorpos antigangliosídeo
- Rx tórax- se dificuldade respiratória, suspeita de aspiração
- Outros: Pesquisa de metais pesados (chumbo, mercúrio, arsénico, organofosforados), porfirinas urinárias, pesquisa toxina botulínica (sangue, fezes), pesquisa de drogas

Avaliação funcional

A escala de avaliação funcional¹² (Quadro V) permite, por um lado, classificar o grau de debilidade e gravidade da situação, e, por outro lado, tomar decisões terapêuticas.

Quadro V – Escala funcional de gravidade clínica de Hughes¹²

ESCALA FUNCIONAL DE GRAVIDADE CLÍNICA
0. Saudável, sem sinais ou sintomas de SGB
1. Sinais ou sintomas minor, capaz de correr
2. Capaz de caminhar 5 metros sem ajuda
3. Capaz de caminhar 5 metros só com ajuda
4. Confinado à cama; incapaz de caminhar
5. Necessidade de VM
6. Morte

Evolução

A doença evolui, caracteristicamente, pelas seguintes fases⁹:

Fase 1: primeiras 24 horas após a apresentação. Evolução gradual da fraqueza ao longo de vários dias, ou, menos frequentemente, súbita, e com agravamento progressivo em poucas horas, por vezes com necessidade de VM

Fase 2: progressão da doença (até quatro semanas após o início dos sintomas)

Fase 3: *Plateau*

Fase 4: recuperação inicial

Fase 5: reabilitação (semanas a meses)

Tratamento

- a) Todos os doentes devem ser admitidos para vigilância e monitorização contínua num centro com UCI e apoio de Neuropediatria
- b) Tratamento específico
 - **Imunoglobulina**
 - **Plasmaferese**

Não há estudos randomizados e bem desenhados realizados com crianças. As indicações que existem baseiam-se em estudos de adultos e em estudos com um pequeno número de crianças.

A imunoglobulina e a plasmaferese têm eficácia semelhante: ambas aceleram a recuperação, quando comparadas com o

tratamento conservador, embora o seu uso não diminua a mortalidade. Muitos centros preferem a Imunoglobulina pela maior facilidade na administração e ser relativamente segura.

O tratamento com imunoglobulina ou plasmaferese está indicado nos seguintes casos:

- doentes que, na avaliação inicial, apresentem uma pontuação ≥ 3 na escala funcional de gravidade de Hughes¹³
- naqueles em que, apesar de apresentarem uma pontuação <3 na avaliação inicial, se verificou agravamento clínico, nomeadamente doença rapidamente progressiva, deterioração respiratória ou necessidade de ventilação mecânica, paralisia bulbar significativa e/ou incapacidade de caminhar sem ajuda¹⁴

Imunoglobulina

Pensa-se que os efeitos benéficos da imunoglobulina no tratamento da SGB tenham por base o bloqueio da cascata imunológica que conduz à lesão nervosa.

A dose total de tratamento preconizada é de 2g/kg. Não há, no entanto, consenso acerca de qual o melhor esquema terapêutico (Quadro VI).

Quadro VI – Critérios de tratamento e esquemas terapêuticos de Imunoglobulina praticados nos Estados Unidos da América (Uptodate¹⁴), Espanha¹⁵ (AEPED- Associação Espanhola de Pediatria) e Reino Unido⁹

IMUNOGLOBULINA		
	Em que casos tratar	Esquema terapêutico
Uptodate¹⁴ (Janeiro 2010)	- Incapacidade de caminhar sem ajuda - Doença rapidamente progressiva - Agravamento da função respiratória - Necessidade de VM - Paralisia bulbar significativa	0,4g/kg/dia 5 dias
Protocolo AEPED¹⁵ (2008)	CF ≥ 3	0,4g/kg/dia 5 dias
Arch Dis Child⁹ (Reino Unido 2007)	- doença grave (p.e. incapacidade de caminhar sem ajuda, paralisia bulbar com disfagia significativa/risco de aspiração)	0,5g/kg/dia 4 dias ou 1g/kg/dia 2 dias

Apesar de qualquer dos esquemas apresentados no Quadro VI se ter mostrado eficaz, com o esquema de tratamento de dois dias verificou-se recidivas precoces mais frequentes¹⁶, embora o tempo médio até obter capacidade para caminhar sem ajuda não tenha sido diferente. Por essa razão alguns autores preconizam o esquema de cinco dias em detrimento do de dois dias¹⁴.

Reações adversas das Imunoglobulinas:

- Ligeiras: cefaleias, náuseas, fadiga, febre, mialgias, prurido, arrepios, flush

- Moderadas: cefaleias intensas, tonturas, vômitos, dispneia, dor lombar, urticária, exantema
- Graves: perturbação da consciência, hipotensão, broncospasmo, anafilaxia (rara, mais frequente em doentes com défice de IgA), insuficiência renal

Previamente à administração da Imunoglobulina deve ser efectuado um estudo analítico, incluindo a determinação das Imunoglobulinas séricas.

Plasmaferese

O mecanismo de acção é a redução dos anticorpos circulantes. A sua utilização no tratamento da SGB mostrou melhorar a recuperação da força muscular e diminuir a necessidade de ventilação mecânica. É tanto mais eficaz quanto mais precocemente instituída, devendo, preferencialmente, ser efectuada na 1ª semana de doença, mas pode ser útil quando efectuada durante o 1º mês¹⁷.

Tal como com a Imunoglobulina, não existe um único esquema terapêutico proposto pelos diferentes autores (Quadro VII).

Quadro VII – Critérios de tratamento e esquemas terapêuticos de Plasmaferese praticados nos Estados Unidos da América (Uptodate¹⁴), Espanha¹⁵ (AEPED- Associação Espanhola de Pediatria) e Reino Unido⁹

PLASMAFERESE		
	Em que casos tratar	Esquema terapêutico
Uptodate¹⁴ (Janeiro 2010)	- Incapacidade de caminhar sem ajuda - Doença rapidamente progressiva - Agravamento da função respiratória - Necessidade de VM - Paralisia bulbar significativa	4 sessões de dois volumes, em dias alternados 1 semana
Protocolo AEPED¹⁵ (2008)	CF ≥ 2	Casos ligeiros (CF 2 ou 3): 2 sessões Casos moderados a graves (CF 4 ou 5): 4 sessões 40ml/kg em dias alternados
Arch Dis Child⁹ (Reino Unido 2007)	- crianças ≥ 10kg - doença grave (p.e. incapacidade de caminhar sem ajuda, paralisia bulbar com disfagia significativa/risco de aspiração)	250ml/kg (total) ou três volumes

Nota: 1 volume = 2/3 volume corporal total

Desvantagens da Plasmaferese:

- exigência técnica (humana e material)

- há pouca experiência de uso de plasmaferese em crianças com SGB; de uma forma geral não se efectua em crianças com < 2 anos de idade
- efeitos laterais: hipotensão, hipocalcemia, arritmias, paragem cardíaca; a colocação obrigatória de um CVC pode originar trombose e infecção

O tratamento com Imunoglobulina e plasmaferese associadas não mostrou maior eficácia¹².

Nos dois tipos de tratamento pode haver recaídas (até um terço dos casos). Nesse caso, está indicado repetir plasmaferese ou imunoglobulina.

Os corticóides estão contra indicados, dado que podem atrasar a recuperação⁹.

c) Tratamento da dor. A dor está presente em 50-80% dos doentes no início dos sintomas. Em 70-90% dos casos apresentam dor persistente ou de novo mais de um mês após o início dos sintomas⁹.

- **Opióides:** na dor intensa; em UCI podem ser usados em perfusão contínua. Efeitos adversos: tolerância, depressão respiratória
- **AINEs:** na dor menos intensa
- **Antiepilépticos:** Carbamazepina (bem tolerada, eficaz como adjuvante no tratamento da dor neuropática, reduz necessidade de opióides), Gabapentina.
- **Antidepressivos tricíclicos:-** Amitriptilina- eficaz na dor neuropática

Prevenção

- da dor e das úlceras de decúbito- mobilização frequente, colchões de ar, acolchoamento de cotovelos e tornozelos
- identificar e prevenir a retenção urinária
- protecção gástrica (ranitidina, omeprazol)
- Trombose venosa profunda (se factores de risco protrombótico conhecido, no doente com imobilização prolongada): compressão intermitente dos membros inferiores, Heparina de baixo peso molecular¹⁴.

Reabilitação secundária

Idealmente, deve haver envolvimento de uma equipa multidisciplinar.

A fisioterapia é fundamental na abordagem do doente com SGB, devendo ser iniciada o mais precocemente possível, com apoio de equipa de Medicina Física e Reabilitação.

Pode, ainda, ser necessário apoio psicológico/psiquiátrico, articulação com o meio escolar e Serviço Social.

Complicações

- Necessidade de ventilação mecânica: cerca de 20% das crianças com SGB apresentam insuficiência respiratória com necessidade de VM⁹. As crianças têm uma menor reserva do que os adultos, pelo que se deterioram rapidamente. A necessidade de intubação deve ser antecipada, de forma a ser um procedimento electivo.
- Disautónomicas: arritmia, instabilidade tensional, hipotensão postural, retenção urinária, ileus paralítico. Nestes doentes, o uso de fármacos inotrópicos pode desencadear arritmias graves.
- Infecciosas: pneumonia, sépsis
- Tromboembólicas

Prognóstico

- Cerca de 85%: recuperação funcional total em até 18 meses¹⁸
- Até 15% podem ter sequelas neurológicas permanentes: fraqueza, arreflexia, diminuição da sensibilidade/ disestesias, ataxia sensitiva
- Mortalidade: <5% nas crianças, por pneumonia, SDRA, sépsis, disautonomia^{1,9}
- Pode ser recorrente
- Factores de mau prognóstico⁵: doença grave na fase de défice máximo (CF 4 ou 5), evolução rápida da doença, infecção precedente por *Campylobacter jejuni* ou CMV, evidência de perda axonal nos estudos electrofisiológicos.

Protocolo de actuação

1. ANAMNESE

- Caracterização da sintomatologia e sua progressão
 - Motora
 - Sensitiva
 - Nervos cranianos: diplopia, disfunção bulbar (disfonia, disartria, disfagia)
 - Disfunção esfíncteriana
 - Respiratória
 - Autonómica: palpitações, sudorese
 - Antecedentes recentes: infecções, vacinas, viagens, exposição a fármacos ou tóxicos

2. ABORDAGEM

ABORDAGEM PRIMÁRIA

A (airway): depressão/ paragem respiratória

B (breathing): Frequência respiratória; eficácia da respiração; efeitos da respiração ineficaz (taqui ou bradicardia, estado de consciência, exaustão, etc)

C (circulation): FC e arritmias, TA (labilidade tensional,

HTA), TPC, temperatura e coloração da pele

D (disability): estado de consciência

E (exposure): outras causas de apresentação aguda (trauma, mordedura de carraça, lesão não acidental, etc)

REANIMAÇÃO, se constatada necessidade na abordagem primária

- Permeabilizar a via aérea
- Ventilação (O₂, máscara e auto-insuflador, intubação)
- Circulação (acesso venoso, fluidos, tratamento das arritmias, estudo analítico)

ABORDAGEM SECUNDÁRIA: exame físico detalhado

Cabeça: Escala de Coma de Glasgow adaptada/AVPU (escala de avaliação do estado de consciência: **A**lert, **R**esponse to **V**oice, **R**esponse to **P**ain, **U**nresponsive)

Face: nervos cranianos (movimentos oculares, reflexos pupilares, mímica facial), paralisia bulbar (articulação verbal, deglutição, reflexo faríngeo)

Pescoço: rigidez da nuca, dor

Tórax: respiratório e cardíaco

Abdómen: globo vesical, fezes palpáveis, nível sensitivo, reflexos abdominais

Avaliação dos esfíncteres

Dorso: equimoses, deformidades, dor, etc

Membros: força muscular, reflexos osteotendinosos e cutaneoplantar, sensibilidades, marcha (com ou sem apoio, distância percorrida, simetria), coordenação motora, outros (equimoses, tumefacções, deformidades)

3. MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **A solicitar em todos os casos**
 - **LCR:** estudo citoquímico, microbiológico, pesquisa de vírus (Herpes simplex, Enterovirus, CMV, EBV), tubo adicional para eventuais estudos posteriores (armazenar a -70°C)
 - **Estudo analítico:** hemograma, ionograma (Na, K, Cl, Ca, P, Mg), PCR, VS, CPK
 - **Gasometria**
 - **Estudo etiológico:**
 - Serologias- *Mycoplasma pneumoniae*, EBV, CMV, Herpes simplex, *Coxsackiae*, *Borrelia burgdorferi*
 - Coprocultura (pesquisa de *Campylobacter jejuni*) e pesquisa de antigénios virais nas fezes
 - **EMG** com estudo de velocidade de condução nervosa, sempre que possível
 - Restantes estudos: avaliar necessidade caso a caso (ver introdução teórica):

- RMN medular
- RMN cerebral
- Anticorpos antigangliosídeo
- Rx tórax
- Pesquisa de metais pesados (chumbo, mercúrio, arsénico, organofosforados)
- Porfirinas urinárias
- Pesquisa toxina botulínica (sangue, fezes)
- Pesquisa de drogas

4. TRATAMENTO

O tratamento a instituir depende da avaliação funcional (ver introdução teórica e Quadro V).

O algoritmo de abordagem do doente com SGB deverá decorrer conforme o esquema da Figura 1.

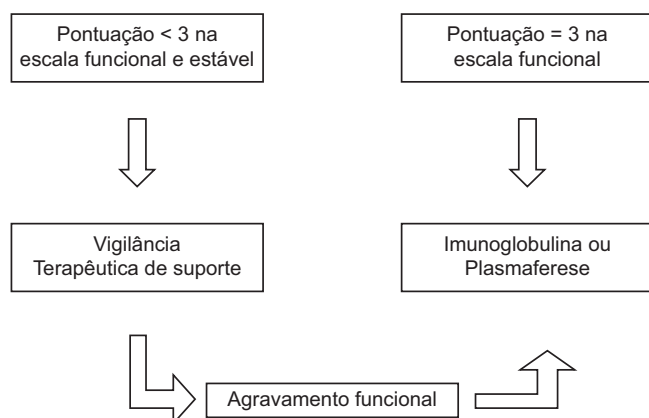


Figura – Algoritmo de abordagem da criança com Síndrome de Guillain-Barré

INTERNAMENTO EM OBS/UICD

- **Monitorização**
 - Cardio-respiratória contínua (Electrocardiograma contínuo se disfunção autonómica)
 - Neurológica: vigilância estado de consciência, défices motores e sinais de compromisso bulbar
- **Terapêutica de suporte**
 - Digestivo
 - SNG/SOG, se disfagia acentuada
 - Protecção gástrica
 - ranitidina: 2-4 mg/kg/dia bid PO/SNG (máx 150mg/dia)
 - 2-4mg/kg/dia EV a cada 6 a 8 horas (máx 200mg/dia)
 - omeprazol: 1mg/kg/dia PO/SNG qd ou bid
 - APT se incapacidade em se alimentar, íleus paralítico

- Hematológico: prevenção da TVP se risco protrombótico conhecido, no doente com imobilização prolongada

- Compressão intermitente dos membros inferiores
- Heparina de Baixo Peso Molecular: dose inicial: 0,5 U/kg bid SC; dose manutenção: titular antifactor Xa

– Tratamento da dor:

- Dor ligeira/moderada:
 - AINEs: Ibuprofeno 20mg/kg/dia tid
- Dor grave:
 - Opióides: Morfina (0,1mg/kg/dose)
 - vigiar depressão respiratória
 - Antiepilépticos
 - Carbamazepina: 15mg/kg/dia bid
 - Gabapentina: dose inicial 5mg/kg/dose
 - D2: 5mg/kg/dose bid
 - D3: 5mg/kg/dia tid
 - Dose habitual: 8-35mg/kg/dia em 3 doses/dia
 - Antidepressivos tricíclicos
 - Amitriptilina: dose inicial 0,1mg/kg à noite; em 2-3 semanas aumentar dose até 0,5-2mg/kg/dia

– Prevenção das úlceras de decúbito

- Mobilização frequente, colchões de ar, acolchoamento dos cotovelos e tornozelos

– Cuidados especiais

- Uso regrado de sedativos e drogas vasoactivas: a disautonomia pode agravar a resposta a este fármacos
- Evitar o uso de bloqueadores neuromusculares

CRITÉRIOS DE TRANSFERÊNCIA PARA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS

Está indicada a transferência para uma Unidade de Cuidados Intensivos na presença de qualquer um dos critérios referidos no Quadro VIII¹⁴.

Quadro VIII – Critérios de transferência para UCI

CRITÉRIOS DE TRANSFERÊNCIA PARA UCI
Tetraparésia flácida
Doença rapidamente progressiva
Capacidade vital < 20ml/kg (crianças com >6 anos de idade)
Deterioração rápida da função respiratória (necessidade VM)
Paralisia bulbar sintomática
Instabilidade cardiovascular

Necessidade de ventilação mecânica

A necessidade de intubação deve ser antecipada, de forma a ser um procedimento electivo.

Dado que a espirometria permite quantificar a função respiratória, se houver disponibilidade no Hospital e na criança com mais de 6 anos de idade, devem ser efectuadas Provas de função respiratória.

Indicações para intubação (critérios de PFR)¹⁴:

- CV < 20ml/Kg
- Pressão inspiratória máxima \leq 30cm H2O
- Pressão expiratória máxima \leq 40cm H2O
- Volume corrente < 5ml/kg

Quando não é possível realizar PFR (sobretudo menor de seis anos de idade)¹⁴:

- Sinais clínicos de fadiga respiratória, com aumento progressivo da Frequência Respiratória, aumento do uso dos músculos respiratórios acessórios
- Sudorese, pressão pulso aumentada, aumento das necessidades de Oxigénio
- Critérios gasométricos: PaCO₂ \geq 50mmHg, diferença alveolo-arterial de O₂ (N: 5-10mmHg)

TRATAMENTO ESPECÍFICO**a) Imunoglobulina (5 ou 10%):**

- Esquema terapêutico: Quadros VI e IX

Quadro IX – Esquemas de administração de Imunoglobulina

ESQUEMAS DE ADMINISTRAÇÃO DE IMUNOGLOBULINA	
Imunoglobulina a 5%	Imunoglobulina a 10%
- Monitorização CR / TA durante a perfusão	
- Pré-medicação (se reacção adversa prévia)	
• Clemastina 0,025mg/kg/dose EV	
• Paracetamol 15mg/kg PO/EV	
- Se reacção urticariforme ou anafilática prévia: associar Prednisolona 1mg/kg EV/PO 30 minutos antes da perfusão; iniciar perfusão em ritmo lento	
Administração da Imunoglobulina	Administração da Imunoglobulina:
- ritmo inicial: 0,5 a 1ml/kg/hora	- 1os 30 minutos: 0,5ml/kg/hora
- duplicar o ritmo a cada 30 minutos, máximo 5ml/kg/hora	- duplicar o ritmo a cada 30 minutos, máximo 5ml/kg/hora

Se efeitos laterais:

- diminuir ritmo de perfusão ou suspender;
- Paracetamol e/ou Clemastina
- reacção anafilática: adrenalina (1:1000) 0,01ml/kg/dose SC, máximo 0,3ml, repetir se necessário
- retomar perfusão a um ritmo inferior ao inicial; se possível mudar de marca
- reforço hídrico oral ou EV: se doses elevadas de Ig ou reacções adversas (ex: cefaleias)

Nota: se reacção adversa à Imunoglobulina a 10%, tentar Imunoglobulina a 5%

– Antes da administração da Imunoglobulina colher sangue para:

- IgA, IgG e IgM
- Marcadores víricos: AgHbs; PCR VIH1 e 2, VHC, VHA e Parvovírus
- congelar soro previamente à administração de Imunoglobulina (1,5 a 2,0ml)

– Precauções:

- Défice Selectivo de IgA: manter perfusão em ritmo lento (máx 1ml/kg/h)

b) Plasmaferese: Quadro VII**5. REABILITAÇÃO**

A reabilitação deve ser iniciada o mais precocemente possível, com envolvimento de equipa multidisciplinar (apoio fisiátrico, apoio psicológico/pedopsiquiátrico, articulação com o meio escolar e Serviço Social).

Referências

1. Uptodate. *Overview of Guillain-Barré syndrome in children. Last literature review version 18.1:* Janeiro 2010. Acessível em: www.uptodate.com
2. Monteiro JP, Fonseca S, Proença J, Calhau P, Braga M, Fonseca MJ. Síndrome de Guillain-Barré en edad pediátrica. Experiencia de la Unidad de Neuropediatría de un hospital Portugués. *Rev Neurol* 2006;42:144-9.
3. McGrogan A, Madle G, Seaman H, de Vries C. The epidemiology of Guillain-Barré Syndrome Worldwide. *Neuroepidemiology* 2009; 32:150-63.
4. Hughes RAC, Rees JH. Clinical and epidemiologic features of Guillain-Barré Syndrome. *J Infect Dis* 1997; 176 Suppl 2: S92-8.
5. Vucic S, Kiernan M, Cornblath D. Guillain-Barré Syndrome: an update. *J Clin Neurosci* 2009; 16: 733-41.
6. Hughes R, Cornblath D. Guillain-Barré Syndrome. *Lancet* 2005; 366:1653-66.
7. Ramirez-Zamora M, Burgos-Ganuza CR. Síndrome de Guillain-Barré en edad pediátrica. Perfil epidemiológico, clínico y terapéutico en un hospital de El Salvador. *Rev Neurol* 2009;48:292-6.
8. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol* 2002; 35:269-76.
9. Agrawal S, Peake D, Whitehouse W. Management of children with Guillain-Barré Syndrome. *Arch Dis Chil Educ Pract Ed* 2007; 92: 161-8.
10. Más-Lázaro C, García-Pastor A, Díaz-Insa S, Moltó-Jordá JM, Lacruz-Ballester L. Variante faringocervicobraquial del síndrome de Guillain-Barré: una entidad clínica bien definida con un perfil inmunológico heterogéneo. *Rev Neurol* 2008;47: 579-81.
11. Asbury A, Cornblath D. Assessment of Current Diagnostic Criteria for Guillain-Barré Syndrome. *Ann Neurol* 1990;27 (suppl):S21-S24.
12. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomized trial of plasma exchange, Intravenous Immunoglobulin and combined treatments in Guillain Barré Syndrome. *Lancet* 1997; 349:225-30.

13. Hughes RA, Wijdicks EF, Barohn R, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, et al. Practice parameter: immunotherapy for Guillain-Barré syndrome. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2003; 61: 736-40.
14. Uptodate. Treatment of Guillain-Barré syndrome in children. Last literature review Janeiro 2010. Acessível em: www.uptodate.com
15. Pascual-Pascual SI. Síndrome de Guillain-Barré. *Asociación Española de Pediatría*. 2008. Acessível em: www.aeped.es
16. Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, Monting J. Intravenous immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome. *Pediatrics* 2005;116:8-14.
17. Raphael JC, Chevret S, Hughes RAC, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Sys Rev* 2002, Issue 2. Art n°: CD001798.
18. Bersano A, Carpo M, Allaria S. Long term disability and social status change after Guillain-Barré syndrome. *J Neurol*. 2006;253:214-8.